

ETUDE CLINIQUE
DU
GLIOME DU CHIASMA

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE MIXTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON
et soutenue publiquement le 21 Décembre 1955

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

BEAUPÈRE André

Né le 18 Février 1928, à Lyon (Rhône).



BOURG
IMPRIMERIE BERTHOD

1955



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553211_0070

ETUDE CLINIQUE DU GLIOME DU CHIASSA

Doyen honoraire
Doyen
Assesseur

M. J. LEPIÑÉ
M. H. HERMANN.
M. J. GATE.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. NICOLAS, COLLET, CLUZET, BERARD, GUIART, PIERY, CADE,
PATEL, LEPIÑÉ, SAVY, TRILLAT, LERICHE, MOURIQUAND, MAZEL, LEULIER, GARIN.

PROFESSEURS :

Clinique médicale A
Clinique médicale B
Clinique chirurgicale A
Clinique chirurgicale B
Clinique ophtalmologique
Clinique urologique
Clinique et prophylaxie de la tuberculose
Clinique dermatologique et syphiligraphique
Clinique neuro-psychiatrique et Hygiène mentale
Clinique des maladies infectieuses et bactériologie
Clinique de chirurgie orthopédique et chirurgie infantile
Clinique gynécologique
Clinique obstétricale
Clinique stomatologique
Clinique médicale infantile et hygiène du 1^{er} âge
Clinique d'oto-rhino-laryngologie
Physiologie
Anatomie pathologique
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie

MM. FROMENT.
P. RAVAUULT.
SANTY.
WERTHEIMER.
BONNET.
CIBERT.
DUFOURT.
GATE.
DECHAUME.
SEDALLIAN.
GUILLEMINET.
POLLOSSON.
PIGEAUD.
DUCLOS.
BERNHEIM.
MAYOUX.
HERMANN.
MARTIN J.-F.
PONTIUS.
(détaché à Beyrouth)
X...
ROCHET.
CHAMBRON.
JOSSEBRAND.
DELORE.
GABRIELLE.
CROIZAT.
ENSELME.
MALLET-GUY.
NOEL.
REVOL...
BOURRET.
ROCHE.
LEVRAT.
SOHIER.
JOURDAN.
NETIEN.
BERTRAND.
BADINAND.
DREVON.

Parasitologie et Pathologie exotique
Thérapeutique chirurgicale et Chirurgie opératoire
Chimie organique et Toxicologie
Pathologie générale et expérimentale
Hydrologie thérapeutique, Climatologie et écologie sociale
Anatomie
Pathologie interne
Chimie biologique et médicale
Pathologie chirurgicale
Histologie
Pharmacie galénique et matière médicale
Médecine du travail
Médecine légale et Déontologie
Thérapeutique
Hygiène et action sanitaire sociale
Biologie médicale et pharmacodynamie
Botanique et cryptogamie
Pronéologie chirurgicale
Chimie analytique pharmacéutique
Pharmacie et Pharmacologie

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Obstétrique M. BANSSILLON.
Physique biologique M. BERGER.

MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

Parasitologie ROMAN.
Parasitologie COUDERT.
Physiologie CIER J.-F.
Chimie biologique et médicale CHATONNET.
Bactériologie CREYSSER R.
Anatomie BERTOYE A.
..... DUREUX.

Pharmacie galénique et ma-
tière médicale DORCHE.
Pharmacie et pharmacologie CIER A.
Hygiène BENAZET.
Anatomie pathologique FEROLDI.
Chimie organique et toxico-
logie PERROT.

AGREGES EN EXERCICE

Pathologie médicale MM.
Pathologie médicale GALY.
Pathologie médicale GONIN.
Pathologie médicale GUINET.
Pathologie médicale PONT.
Pathologie médicale VIGNON.
Pathologie médicale REVOL.
Pathologie médicale TRAEGER.
Pathologie chirurgicale MANSUY.
Pathologie chirurgicale DARGENT.
Pathologie chirurgicale GUILLET.
Pathologie chirurgicale MARION P.
Pathologie chirurgicale MICHAUD.
Pathologie chirurgicale JAUBERT de
..... BEAUJEU.

Pathologie chirurgicale .. SAUTOT.
Ophtalmologie PAUFIQUE.
Obstétrique MAGNIEN.
Obstétrique MATHIEU J.
Obstétrique BURTHIAULT.
Oto-rhino-laryngologie GIGNOUX.
Dermato-vénérologie THIERS.
Urologie PERRIN.
Neuro-chirurgie L'ECUIRE.
Orthopédie MARION Jos.
Stomatologie FREIDEL.
Electro-radiologie PAPILLON.
Pédiatrie et puériculture FRANCOIS.
Thérapeutique BRETTE R.
Maladies infectieuses MONNET P.

CHARGE DES FONCTIONS D'AGREGE

Médecine légale COLIN

CHARGES DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFERENCES - AGREGES

Histologie M. DUMONT. Physique biologique M. MORET.

JURY DE LA THESE :

M. la Professeur DECHAUME, Président.
MM. PAUFIQUE. P.-F. GIRARD, MANSUY, Assesseurs.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année 1955 - N° 300

ETUDE CLINIQUE
DU
GLIOME DU CHIASMA

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE MIXTE de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON
et soutenue publiquement le 21 Décembre 1955

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

BEAUPÈRE André

Né le 18 Février 1928, à Lyon (Rhône).



BOURG
IMPRIMERIE BERTHOD

1955



A LA MEMOIRE DE MES GRANDS-PERES

LE DOCTEUR FRANÇOIS LECLERC

Médecin de l'Hôtel-Dieu.

LE DOCTEUR EUGÈNE BEAUPERE

Interne des Hôpitaux de Lyon.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

LE DOCTEUR LOUIS BEAUPERE

Radiologue des Hôpitaux de Lyon.

AUX MIENS ET A MES AMIS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. DECHAUME

*Professeur de Clinique Neuro-psychiâtrique
et d'Hygiène mentale.*

Il fût à l'origine de notre spécialisation et depuis, nous suivit avec une paternelle attention. Nous lui sommes très reconnaissant de nous compter parmi ses élèves en nous permettant de travailler sous sa direction et espérons ne pas le décevoir dans la voie qu'il nous a tracée.

A NOS JUGES

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ L. PAUFIQUE

Bien que nous ne soyons pas ophtalmologiste, il nous a laissé puiser dans sa magnifique collection d'observations de neuro-ophtalmologie; nous lui en sommes particulièrement reconnaissant et lui exprimons notre profonde admiration.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ P. F. GIRARD

Un semestre dans son service est la récompense des vieux internes. Nous avons trop appris à son contact pour pouvoir lui exprimer notre admiration en quelques mots. Il nous a de plus confié le sujet de cette thèse et dirigé pas à pas dans son élaboration avec un enthousiasme et une simplicité qui resteront le meilleur souvenir de ces trop courts moments de collaboration. Nous lui en exprimons toute notre gratitude.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ L. MANSUY

Qu'il nous permette de lui exprimer notre admiration pour sa pondération et son habileté dans un art aussi difficile que la neuro-chirurgie. Nous le remercions très sincèrement d'avoir accepté de faire partie de nos Juges.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

MONSIEUR LE DOCTEUR J. BARBIER (*in memoriam*)

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. P. RAVALT

Externat :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. BRUN

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ R. DESJACQUES

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. MALLET-GUY

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. DECHAUME

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. FROMENT

MONSIEUR LE DOCTEUR F. PALIARD

Internat provisoire :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. PERRIN

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ A. VACHON

Internat :

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ P. GALY

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. DELORE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ M. GIRARD

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. DECHAUME

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ M. JEUNE

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. CROIZAT

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ P. F. GIRARD

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. P. RAVALT

A NOS CONFERENCIERS D'EXTERNAT ET D'INTERNAT :

MM. LES DOCTEURS R. GIGNOUX, J. CONFAVREUX,

S. MIKAELIAN, GUILLERMET, MAYER, COLIN

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ R. FRANÇOIS

A NOTRE CONFERENCIER DE MEDICAT :

MONSIEUR LE DOCTEUR G. ROMAGNY

A NOS ELEVES DES CONFERENCES D'EXTERNAT ET D'INTERNAT

INTRODUCTION

Au cours d'un semestre, dans le service de neurologie de notre Maître, le docteur P. F. GIRARD, nous avons eu l'occasion d'observer trois enfants atteints de gliome du chiasma, ce fût pour nous l'origine de ce travail qui groupe les observations lyonnaises comparables.

Nous avons pu, grâce à l'obligeance de notre Maître, le Professeur DECHAUME, et à celle du Docteur PAUFIQUE, que nous remercions bien vivement, réunir onze observations.

Notre reconnaissance va également au Professeur P. BONNET et au Docteur GEREST, pour les deux observations qu'ils nous ont permis d'utiliser.

Le nombre d'observations relativement faible, puisqu'il s'étale sur environ 10 ans, souligne bien la relative rareté de cette affection. Il ne permet certes pas une étude statistique, mais il est cependant peu inférieur à celui des observations réunies par les auteurs antérieurs.

Malgré sa fréquence faible, cette tumeur nous paraît digne d'intérêt à plusieurs titres en particulier en raison des possibilités d'un diagnostic clinique précis dans la majorité des cas, et à cause de son individualité pronostic et thérapeutique.

Nous ne pensons faire ni une revue générale des cas jusque-là publiés, ni une étude complète du gliome du

chiasma, nous nous attacherons surtout à préciser le mode de présentation clinique de l'affection, les problèmes diagnostic qu'elle pose, et ses rapports avec la maladie de Recklinghausen. Ce sont ces trois points qu'il nous paraît capital de bien connaître pour dépister cette affection et la traiter si possible avant une cécité totale et définitive.

OBSERVATIONS

I. — CAS VERIFIES PAR UNE INTERVENTION

OBSERVATION I.

GIR... Aimé, 4 ans (publiée partiellement par PAUFIQUE et ETIENNE.

Résumé : *Neurofibromatose familiale. Exophtalmie. Œdème du fond d'œil unilatéral. Selle en gourde. Dilatation des canaux optiques. Intervention exploratrice. Radiothérapie. Puberté précoce. Bonne santé, 8 ans après le début.*

Enfant de 4 ans entré dans le service du Dr PAUFIQUE pour exophtalmie droite.

Sa mère est porteuse d'une neurofibromatose de Recklinghausen schématique, une sœur de la mère et le grand-père maternel en seraient aussi atteints.

L'enfant présente également une maladie de Recklinghausen.

Taches café au lait disséminées sur le thorax, l'abdomen, les fesses. Pas de molluscum, un petit nodule à la partie interne du 1^{er} espace intercostal gauche qui est peut-être un neurinome.

L'examen oculaire montre : une acuité presque nulle à droite, à gauche suffisante pour se conduire seul, une exophtalmie importante de l'œil droit qui est le signe majeur frappant d'emblée dès l'inspection, l'œil est saillant entre les deux paupières, au point qu'un centimètre de sclérotique est mis à nu au-dessus de la partie supérieure du limbe.

Cette exophtalmie n'est pas directe, l'œil est dévié en bas et en dehors.

Le jeu de la musculature extrinsèque est difficile à apprécier à cause du manque de coopération du petit malade. Il n'y a rien

d'anormal du côté gauche. A droite, la paupière supérieure est normalement mobile, l'enfant a des mouvements oculaires à peu près normaux dans toutes les directions, mais la course du globe est un peu limitée dans le regard en bas en adduction.

Le fond d'œil est normal à gauche, mais à droite, on voit un œdème papillaire de plus d'une dioptrie, sans hémorragies ni exsudats.

La motricité pupillaire est normale.

Les radiographies montrent : un crâne sans empreintes, une selle turcique en gourde extrêmement typique. Le canal optique droit est très dilaté et très arrondi. Le gauche est légèrement, mais nettement dilaté de façon régulière.

On ne note pas de signes de retentissement diencéphalo-hypophysaire.

L'intervention fut pratiquée le 21/11/47 (Prof. P. WERTHEIMER). Incision bitragale. Rabattement du lambeau inférieur. Taille d'un volet frontal droit descendant très bas. Décollement de la dure-mère de la fosse cérébrale antérieure, qui est incisée sur le bord postérieur de la petite aile du sphénoïde. Les espaces sous-arachnoïdiens de la convexité sont gorgés de liquide céphalo-rachidien, la citerne opto-chiasmatique est très distendue. Le tronc des nerfs optiques au contact du trou optique est de volume normal. Il existe autour du tronc des nerfs optiques un prolongement de la citerne opto-chiasmatique qui se porte jusqu'au contact des trous optiques où il forme un véritable bourrelet.

Après ouverture et évacuation de la citerne opto-chiasmatique, on découvre le chiasma qui est considérablement augmenté de volume. Cet élargissement se poursuit sur quelques millimètres sur le tronc des nerfs optiques qui brusquement reprennent leur volume normal.

Après contrôle de l'hémostase, remise en place du lambeau osseux qui est fixé par deux points. Pulvérisation de sulfamide et de pénicilline et fermeture sans drainage.

Suites simples à part un épisode d'agitation durant 1 mois.

On commence de la *radiothérapie* sur la tumeur chiasmatique. 950 r. sur l'œil droit.

1750 r. sur un champ temporal droit.

L'enfant est revu le 15/4/48 : développement normal, retard intellectuel léger. L'acuité visuelle est bonne à gauche, fond d'œil normal. L'acuité est très faible à droite. Le fond d'œil montre une

papille sans œdème mais très blanche avec des contours un peu flous. L'exophtalmie a beaucoup régressé.

Puis l'enfant reçoit environ tous les 2 ans une série de radiothérapie :

1950 : 6000 r en 2 champs sur l'œil droit.

1952 : 3000 r en 1 champ latéral sur l'œil droit.

Son état oculaire reste inchangé jusqu'en Février 1954 où l'on note : atrophie droite de type primitif; papille gauche normale.



FIG 1. — Neurofibromatose. Exophtalmie. Puberté précoce. Dilatation du canal optique droit (Observation 1).

Mais à cette date, l'enfant avait alors 10 ans, apparaît un nouveau signe sous la forme d'une *puberté précoce* : les organes génitaux externes sont adultes, la voix a mué, le morphogramme montre une légère avance, mais de façon harmonieuse.

Les 17 céto-stéroïdes sont à 11 mgr par 24 heures.

La FSH à 6 unités-souris par 24 heures.

Les cartilages de conjugaison ne sont pas soudés.

Le 13/6/54, on note le même aspect oculaire et somatique.

Mais le 3/3/55, l'enfant est ramené d'urgence parce que se sont installés brusquement céphalées, vomissements, obnubilation qu'on interprète comme une poussée d'hypertension intracranienne malgré l'absence de modification des signes oculaires. Après quelques jours de sérum glucosé hypertonique, on reprend la radiothérapie qui fut bien supportée : 3.000 r en deux champs antérieurs.

Enfin le 11/5/55, l'enfant est revu en bonne santé, l'examen oculaire est inchangé.

Ainsi, il s'agit d'un gliome du chiasma évoluant depuis huit ans, probablement associé à une tumeur intra-orbitaire en raison de l'exophtalmie particulièrement importante. L'évolution est pratiquement stabilisée jusqu'à ce jour par la radiothérapie, les complications apparues paraissant liées à l'hydrocéphalie.

OBSERVATION II

TEL... Roland, 22 ans.

Résumé : *Infantilisme hypophysaire. Atrophie papillaire primitive. Ebauche d'hémianopsie latérale homonyme. Pas de signes radiologiques. Intervention exploratrice.*

Malade de 22 ans envoyé dans le service du Dr PAUFIQUE pour atrophie optique bilatérale.

AH : ses parents sont en bonne santé.

AC : 2 frères et une sœur en bonne santé.

1 frère mort à 5 ans de méningite.

1 frère mort à 22 ans de granulie.

AP : Le malade présente un *infantilisme* dont la famille semble ne s'être jamais inquiété. Le malade a cependant été exempté du service militaire il y a deux ans sans doute pour cette raison.

L'affection actuelle a un début difficile à préciser : le malade fait remonter sa baisse de l'acuité à un accident : éclat de fer dans l'œil droit survenu il y a un mois.

A l'examen : on est frappé par l'aspect du malade qui paraît 14-15 ans. Taille : 1 m. 60, membres grêles mais de proportions harmonieuses, thorax étroit, visage glabre, peau jaune grisâtre, sèche, cheveux fins et soyeux, testicules de la grosseur d'une noisette, pilosité pubienne à caractère féminin, pilosité axillaire réduite. Frilosité. Pas de troubles psychiques. En somme, tableau d'infantilisme hypophysaire. Pas de signe de Recklinghausen.

L'examen oculaire est le suivant :

Acuité : droite : moins de 1/30

gauche : 1/6.

Fond d'œil : atrophie blanchâtre de type primitif des 2 papilles. Les vaisseaux sont dilatés suivant les veines qui au niveau de la papille sont tortueuses et très grosses.

Champ visuel : à gauche, amputation du champ temporal,
à droite, il ne persiste que quelques perceptions
dans le champ temporal.

En somme, ébauche d'hémianopsie latérale homonyme gauche. *Les radiographies du crâne* sont entièrement normales : pas de signes d'hypertension intracrânienne. Selle turque et canaux optiques normaux.

Malgré l'absence de signes radiologiques, en raison de l'infantilisme et des signes ophtalmologiques, on conclut à une tumeur suprasellaire, peut-être rétosellaire en raison du type de l'hémianopsie.

L'intervention fut pratiquée le 15/7/48 (Pr WERTHEIMER).

Volet fronto-temporo pariétal droit après scalp du cuir chevelu. La dure-mère n'est pas tendue. On récline le lobe frontal sans trop de peine et sans ponction ventriculaire. Un peu de liquide s'évacue sous pression de la citerne chiasmatique.

Toute cette région présente un aspect inflammatoire. On est obligé de libérer le nerf optique droit et la face supérieure du chiasma d'adhérences assez hémorragiques. On a l'impression qu'au-dessous du chiasma, quelque chose bombe, fait saillie, qui serait entouré d'une coque mince. On incise : on évacue quelques fragments qui ont l'aspect du tissu nerveux et qu'on prélève.

En poursuivant la libération, on constate qu'il s'agit surtout

d'un énorme chiasma et d'un énorme nerf optique droit, le nerf optique gauche étant moins volumineux encore que pathologique.

Il semble également que la zone qui bombait corresponde à une partie du gliome particulièrement saillante et qu'on ait cureté la face supérieure du chiasma.

Dans ces conditions, on ne peut poursuivre plus loin l'intervention. Hémostase rigoureuse. On laisse retomber le lobe frontal. Suture de la dure-mère. Réapplication du volet sans drain.

Suites opératoires très simples.

Étude histologique : Les fragments prélevés qui sont de très petite dimension, ne semblent pas intéresser un tissu gliomateux, mais un fragment de parenchyme cérébral avec des cellules ganglionnaires très rétractées et des cellules névrogliales ayant conservées une ordination à peu près normale. La prise a dû être faite dans des conditions défectueuses (Docteur P.-F. GIRARD).

2/11/48 : Acuité OD, vagues perceptions lumineuses et la pupille en mydriase ne réagit pas à la lumière.

Acuité OG = 1/20, réflexe pupillaire ébauché quand la lumière vient du champ nasal.

Atrophie optique de type primitif des 2 côtés.

5/4/49 : Acuité : nulle à droite et à gauche.

Atrophie optique de type primitif sans œdème. Vaisseaux normaux, pas de réflexes lumineux.

Depuis, le malade a été perdu de vue.

OBSERVATION III

RIC..., 42 ans, 1948 (publiée par GIRARD, MASSON et DEVIC).

Résumé : *Neurofibromatose. Baisse de l'acuité visuelle. Hémiplégie. Acromégalie. Hypertension intracrânienne. Gliome de la bandelette optique. Envahissement de l'hémisphère. Eosinophilie hypophysaire.*

Malade du service du Dr P.-F. GIRARD.

Il présente une *maladie de Recklinghausen* avec d'innombrables neurinomes périphériques, des molluscum, des tumeurs fibreuses du derme, des télangiectasies, des taches café au lait et des zones d'atrophie cutanée.

Les troubles ont débuté 1 mois avant l'hospitalisation par une

baisse de l'acuité. Le spécialiste consulté ne trouve qu'une myopie forte avec chorioretinite, il prescrit un traitement de cyanure de mercure; au cours du traitement apparaissent des signes neurologiques : céphalées vives, dérobement des jambes, aphasie, puis torpeur progressive.

La ponction lombaire pratiquée après un fond d'œil qui ne montre pas d'œdème, révèle une hypertension à 42 et une dissociation albumino-cytologique (1 gr. 20 d'albumine et 3 éléments). BW. négatif dans le sang et le liquide céphalo-rachien.

A son entrée dans le service, on notait que le malade était certainement confus mais aussi aphasique. Il présentait une hémiplegie droite totale avec Babinski droit.

L'examen oculaire rendu très difficile par l'état du malade montrait une myopie forte avec staphylome myopique bilatéral, pas d'œdème, papilles normales.

Champ visuel : imprenable.

On est par ailleurs frappé par *l'aspect acroméganique* du sujet avec des extrémités volumineuses et une cyphose dorsale importante. *La radiographie du crâne* montre une volumineuse selle turcique à contours inférieur et postérieur imprécis.

Il ne fut pas pratiqué de radio des trous optiques.

Le diagnostic porté est celui de tumeur suprasellaire envahissant la région pédonculaire et infundibulaire. L'indication opératoire est écartée et le malade décède d'ailleurs rapidement.

L'autopsie permet les constatations suivantes :

arachnoïdite diffuse opalescente,

selle turcique d'apparence normale,

consistance molle du lobe temporal gauche avec petit engagement temporal gauche.

A la coupe des pédoncules : foyer hémorragique de la partie superficielle de la calotte gauche.

Petite tumeur arrondie formant un relief en arrière, au-dessus des tubercules quadrijumeaux gauches de couleur ôcre.

Une coupe horizontale faite 1 cm. au-dessus montre une énorme tumeur polychrome rouge et ôcre de la dimension d'une paume de main occupant tout le centre de l'hémisphère gauche : thalamus, capsule interne, corps striés, mais qui en fait paraît provenir de la bandelette optique gauche.

Il existe en outre une petite tumeur de la dimension d'une framboise à l'intérieur du 4^e ventricule.

L'examen histologique des deux localisations montre :

tumeur très cellulaire et assez vasculaire formée d'éléments

cellulaires assez uniformes : cellules allongées, tassées les unes contre les autres, généralement en bâtonnets, ressemblant bien à la structure du spongioblastome bipolaire, cependant sans ordination palissadique nette. La tumeur du quatrième ventricule a la même structure.

L'examen de l'hypophyse ne montrait aucune formation adénomateuse, quelques micro-kystes et une assez importante proportion de cellules éosinophiles (Dr P. F. GIRARD).

OBSERVATION IV

TRI..., 1948.

Résumé : *Neurofibromatose familiale. Baisse de l'acuité visuelle. Dilatation d'un canal optique. Intervention. Radiothérapie.*

Cet homme de 25 ans, officier en Indochine, ne présente pas d'antécédents connus. Son développement somatique et génital est normal, il n'y a pas de troubles endocriniens.

Il est rapatrié pour une baisse de l'acuité visuelle avec irrégularité thermique qui font penser à une névrite optique.

Le malade est hospitalisé à Desgenettes puis montré au Dr PAUFIQUE, le diagnostic s'oriente vers une neuropapillite à virus.

L'examen ophtalmologique montre en effet :

Acuité droite : 1/6 - gauche 1/30.

Fond d'œil : droit normal,

gauche petite décoloration du segment temporal de la papille.

Champ visuel : droit normal,

gauche scotome hémioptique temporal gauche.

Quelques semaines après son retour, l'état s'aggrave, le malade présente une *polydypsie* et une *polyurie* modérées, des troubles de l'équilibre, une *somnolence accusée*.

On pense à une poussée encéphalitique : *les radios du crâne* sont en effet normales, mais il ne fut pas pratiqué à cette époque de radio des canaux optiques.

Le malade est alors vu à Paris par le Pr LERICHE qui envisage une exploration de la région chiasmatique, le sujet est confié au Dr PUECH.

En Juin 1948, l'intervention montre une tumeur du chiasma.

La *biopsie* vue par le Dr MARCHAND ne montre que quelques astrocytes fibrillaires dans les petits fragments prélevés.

Il semble s'agir de la capsule de la tumeur.

Après l'intervention, l'amélioration est rapide, la somnolence disparaît.

A son retour, à Lyon, le malade est réexaminé et l'on constate deux points très importants qui avaient été méconnus :

— *une maladie de Recklinghausen typique*, or la mère du malade et deux sœurs sont porteuses de neurofibromatose, l'une d'elles a été opérée par le Pr WERTHEIMER d'adénome éosinophile hypophysaire avec acromégalie.

— *une dilatation manifeste du trou optique gauche* sur des radiographies pratiquées à cette date.

Le diagnostic de gliome du chiasma paraît alors certain. La *radiothérapie* est pratiquée : 9.000 r. en trois séries.

Le malade est revu en janvier 1949 avec une acuité égale à 1/20 à droite et à 1/2 à gauche. Au fond d'œil, aspect d'atrophie papillaire bilatérale en particulier dans les deux segments temporaux.

En décembre 1949, l'acuité à droite égale 1/15, à gauche 10/10, mais il existe une hémianopsie latérale homonyme gauche prouvant l'extension probable à la bandelette.

Le malade est revu en février 1950 avec un bon état général et un examen ophtalmologique inchangé.

En septembre 1950, l'acuité visuelle droite est à 1/15, la gauche à 1/6.

Le malade est ensuite parti au Maroc où l'on apprend qu'il est décédé brutalement environ 2 ans 1/2 après l'intervention.

OBSERVATION V

GUL... Annie, 6 ans 1/2.

Résumé : *Baisse de l'acuité. Polydypsie. Atrophie papillaire primitive. Selle en gourde peu typique. Dilatation des canaux optiques. Intervention. Exitus.*

Enfant de 6 ans 1/2 envoyée dans le service du Dr PAUFIQUE pour baisse de l'acuité visuelle.

Aucun antécédent héréditaire, ni collatéraux à retenir : en particulier, pas de maladie de Recklinghausen.

Personnellement a eu les maladies d'enfance banales.

L'affection commença en Novembre 1947 par une baisse de l'acuité visuelle, prédominante à droite, constatée à l'école sans aucun autre signe : pas de céphalées, pas de paralysies oculaires. A noter surtout depuis 3 ou 4 ans, l'existence d'une polydypsie notable mais qui n'a pas été chiffrée.

L'enfant est vue en Juin 1948 par le Dr PAUFIQUE qui constate :

Acuité œil droit et œil gauche = 1/20.

Fond d'œil : des 2 côtés, apparence fragmentée du pigment avec aspect presque poivre et sel, mais c'est la région maculaire qui est la plus modifiée à ce point de vue : papilles un peu pâles, peut-être par contraste avec le fond grisâtre. Vaisseaux normaux.

Champ visuel : scotome central absolu à droite.

A gauche : dyschromatopsie centrale au vert et au rouge.

L'enfant est vue par le Docteur P. F. GIRARD qui ne note rien d'anormal au point de vue neurologique. Un traitement médical est institué.

En Novembre 1948, apparition de céphalées occipitales survenant par accès paroxystiques. Pas de vomissements.

Le 8 janvier 1949, la malade est revue par le Docteur PAUFIQUE qui note :

acuité à droite : 0.

acuité à gauche : 1/25.

fond d'œil : des deux côtés, aspect d'atrophie optique du type primitif.

Champ visuel : imprenable à droite. A gauche, amputation très nette de la moitié temporale respectant la macula.

L'examen neurologique révèle une abolition des réflexes tendineux des membres inférieurs.

L'examen endocrinien ne montre pas de signes actuels de diabète insipide, mais on retient un *retard staturo-pondéral* : taille 110, poids : 19 kgs 800.

Les radiographies du crâne montrent de grosses modifications : signes discrets d'hypertension intracrânienne : empreinte, disjonction des sutures.

Sur les profils, la région de la selle est très remaniée surtout dans la portion présellaire où l'on voit un récessus arrondi de la taille d'un petit pois, se glisser sous la clinôïde antérieure gauche.

Les radiographies des trous optiques montrent une asymétrie des canaux optiques ; le canal optique gauche paraît énorme,

triple d'un canal normal, on voit seulement sa paroi supérieure et externe, la paroi inféro-interne est floue. Le canal optique droit est plutôt plus grand que normalement.

Les très gros remaniements de la selle font discuter un cranio-pharyngiome de même que le creusement présellaire a fait penser un moment à un cholestéatome mais finalement, on s'arrête au diagnostic de gliome du chiasma que va confirmer l'intervention.

Intervention 27/1/49 : Pr WERTHEIMER.

Volet frontal droit. On trouve une dure-mère extrêmement tendue blanche. La dure-mère incisée, le cerveau fait hernie. La ponction du ventricule latéral droit ne détermine aucun affaissement appréciable. Le lobe frontal droit est volumineux, procident. On essaye d'amorcer son relèvement. On tente de le ponctionner dans l'espoir de trouver une tumeur kystique, mais cette ponction est sans résultat. Très difficilement, on accède jusqu'à la base dont l'exploration est malaisée. On aperçoit cependant un énorme chiasma blanchâtre dont on voit la limite antérieure. La ponction est également négative. Il n'existe aucune possibilité d'exérèse. On hésite à pratiquer une exérèse de ce lobe frontal tendu, survascularisé, d'exécution aléatoire et qui n'offrirait pas de possibilité supplémentaire. A la fin de l'intervention, le lobe frontal reste procident. La dure-mère ne peut être suturée. On recouvre le lobe frontal d'une membrane amiotique et l'on rabaisse le volet par dessus. Fermeture en trois plans.

Les suites furent vite troublées : peu de temps après l'intervention, le volet bombe. L'enfant en très mauvais état général, somnolente est emmenée de l'hôpital.

OBSERVATION VI

YAZ... Ben Mohamed, 45 ans, 19/12/50.

Résumé : *Gliome du chiasma et neurofibromatose des nerfs craniens sans localisation périphérique apparente ayant évolué sous la forme d'une polioencéphalite subaiguë.*

Malade du service du Dr GEREST (St-Etienne) où il était envoyé pour paralysie du VI gauche d'apparition récente.

Il s'agit d'un nord algérien en France depuis 1924. On ne relève

pas d'antécédents pathologiques à part un abcès de la cavité buccale survenu deux mois avant le début apparent de la maladie actuelle.

Fin Novembre 1950, le malade se plaint d'hémicranie gauche et brusquement le 4 décembre, de diplopie.

Au premier examen, on notait seulement : une paralysie du VI gauche, sans autres signes oculaires, le fond d'œil était normal. L'examen neurologique révélait des réflexes diminués au membre supérieur droit, mais un signe du décollement à la jambe gauche.

Puis, très rapidement, entre le 26 décembre 1950 et le 14 mars 1951, le tableau va se compléter accompagné d'une température subfébrile ou franchement fébrile.

Le 27 décembre 1950, on note : atteinte des deux VI, du III gauche, dysesthésies faciales gauches, conservation des deux réflexes cornéens.

Le 3 janvier 1951, on trouvait de plus une atteinte du III droit, du V gauche, du VIII gauche.

Le 10 janvier 1951, il y avait de la dysphagie et l'on notait une hypotonie du voile à gauche et une paralysie du XII droit.

Le 17 janvier 1951, les deux XII sont pris.

Devant cette évolution, le diagnostic de *polioencéphalite* est fait, confirmé par le Docteur P. F. GIRARD appelé en consultation. Une ponction lombaire est pratiquée le 19 janvier : 7 leucocytes par mm³, avec 0,90 gr. d'albumine et sucre normal. Le BW était négatif dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

Enfin, le 28 février 1951, on note l'apparition d'une *amaurose complète* installée en quatre jours avec au *fond d'œil* une simple pâleur du segment temporal de la papille gauche sans œdème.

La mort survint le 14 mars 1951.

L'autopsie seule apporta la clef du diagnostic. A noter cependant qu'en reprenant les radiographies du crâne, on peut admettre rétrospectivement une déformation en gourde de la selle turque, mais on doit reconnaître que, même avec ce signe, il était difficile de penser au gliome du chiasma devant un tableau aussi atypique, et en l'absence de toute manifestation périphérique de Recklinghausen.

L'examen du cerveau montra l'existence de deux volumineux nerfs optiques et d'une formation tumorale développée au niveau du chiasma et dans la région infundibulaire intéressant les bandelettes optiques. On trouve également sur les deux III un renflement situé à deux centimètres de l'émergence de la racine du

nerf de chaque côté. Au niveau de la protubérance annulaire, il existe deux tumeurs du volume d'une petite cerise développées sur la racine du V de chaque côté. Enfin, on trouve, au niveau du VI, des deux côtés, un petit renflement.

Sur une coupe antéro-postérieure, on aperçoit très nettement le volume du gliome du chiasma faisant saillie au niveau du troisième ventricule, mais n'oblitérant pas les voies du liquide céphalo-rachidien et ne donnant pas signe d'hydrocéphalie (voir figure 2).

L'examen histologique a confirmé le diagnostic de gliome du chiasma en montrant l'existence d'un spongioblastome bipolaire, formé d'éléments cellulaires à disposition volontiers fasciculaire et coupés dans les sens les plus différents. Il s'agit d'une tumeur très richement cellulaire avec des noyaux allongés souvent anormaux.

Les fragments prélevés sur le V, le VI, et le III, se présentent sous l'aspect typique du schwannome (Dr P. F. GIRARD).

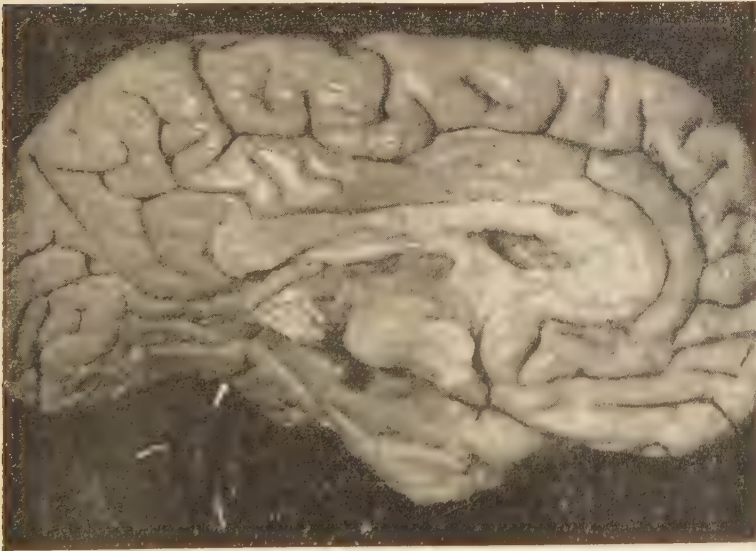


FIGURE 2. — Très gros gliome du Chiasma refoulant le troisième ventricule (obs. VI).

OBSERVATION VII

BRU... Max, 7 ans.

Résumé : *Syndrome de Foster-Kennedy. Selle en gourde. Dilatation des canaux optiques. Intervention. Radiothérapie. Neurofibromatose.*

Enfant de 7 ans envoyé dans le service du Dr PAUFIQUE pour baisse de l'acuité visuelle.

Aucun antécédent héréditaire ou collatéraux.

Personnellement, rien à retenir si ce n'est une chute sur le front l'hiver dernier. L'enfant est allé en classe jusqu'à Juillet 1953 sans que personne ne s'aperçoive de troubles de la vue.

L'affection actuelle débuta en Août 1953 : les parents se sont aperçus que l'enfant voyait mal et hésitait pour se conduire. Il a présenté quelques vertiges et vomissements ces derniers jours. *L'examen* montre un enfant normalement développé, porteur de taches certaines de Recklinghausen sur le thorax.

L'examen oculaire montre :

acuité à gauche : 0. La pupille ne réagit ni à la lumière, ni à l'accommodation.

acuité à droite : compte les doigts à 30 cms, motricité papillaire normale.

Fond d'œil : droit : atrophie optique primitive à bords flous.

gauche : papille œdémateuse blanche saillant de une dioptrie environ, en somme syndrome de FOSTER-KENNEDY.

Champ visuel : imprenable.

Les radiographies du crâne permettent de retenir :

- 1) de petits signes d'hypertension intracrânienne : quelques empreintes, petite disjonction des sutures;
- 2) une selle turcique en gourde;
- 3) une asymétrie des canaux optiques : le droit est normal triangulaire à sommet inférieur. Le gauche est franchement circulaire son diamètre étant égal au plus grand diamètre du canal optique droit (cet arrondissement est considéré comme pathologique par GOALWIN).

Le diagnostic ferme de gliome du chiasma est porté.

L'intervention fut pratiquée le 9/9/53 par le Dr LECUIRE.

Incision frontale droite, délimitant un lambeau qui est rabattu en avant.

Forage de cinq trous de trépan. Relèvement d'un volet osseux à pédicule temporal.

Ces premiers temps sont extrêmement hémorragiques. La dure-mère est très tendue.

Ponction du ventricule droit qui est sous très forte pression. Incision durale curviligne. Soulèvement progressif du lobe frontal droit. La citerne opto-chiasmatique ne renferme pratiquement pas de liquide mais la lame sus-optique bombe très fortement.

Large ouverture de la lame sus-optique. Il est alors possible d'explorer le chiasma et les nerfs optiques.

1) *du côté droit* : le nerf optique est gris jaunâtre, d'aspect œdémateux et gélatineux. Il est légèrement augmenté de volume, mais surtout aplati et élargi.

2) *du côté gauche* : le nerf optique présente un renflement tumoral qui se termine assez brusquement en arrière du point où le nerf optique se détache du chiasma. L'aspect est typiquement celui d'un gliome (spongioblastome bipolaire).

L'aspect congestif et hémorragique de la région rendrait une biopsie très dangereuse.

Contrôle de l'hémostase.

Suture durale totale par un surjet au catgut.

Réapplication du volet.

Suture des lambeaux en deux plans.

Suites simples : 22/9/53 : Fond d'œil : des deux côtés, aspect d'atrophie mêlée d'œdème.

29/9/53 : *début du traitement radiothérapique* (Dr PAPILLON).

6300 r jusqu'au 24/11/53 en trois champs : temporal droit.

temporal gauche,
frontal.

En Février 1954, revu : acuité non améliorée, reçoit 7000 r.

A la fin du traitement en Mars 1954 : Fond d'œil : aspect d'atrophie optique bilatérale sans œdème.

En Septembre 1955, l'enfant est revu en bon état général.

Acuité : à gauche 1/10 à 3 m. atrophie optique sans œdème.

à gauche : cécité, absence de réflexe pupillaire, atrophie optique totale.

L'enfant reçoit un troisième traitement radiothérapique : 6000 r.

Conclusions : Bien que l'intervention n'ait trouvé une masse tumorale que sur le nerf optique gauche, l'atrophie bilatérale objective la participation du chiasma à moins de la considérer comme secondaire à l'hypertension intracranienne.

OBSERVATION VIII

RON..., 48 ans.

Résumé : *Syndrome d'hypertension intracrânienne. Décès. Découverte d'un gliome du chiasma. Glioblastome probable.*

Femme de 48 ans en bonne santé habituelle, ménopausée en Février 1953.

L'histoire actuelle débute en Décembre 1953 par un déficit intellectuel, des troubles du comportement : perte de l'initiative, baisse de la mémoire, des céphalées frontales et de la somnolence. Depuis une semaine sont apparus une baisse de la vision et des vomissements.

A l'examen, on note :

une ataxie avec antepulsion,

une hémiparésie droite,

de petits troubles de la série aphaso-apraxique avec surtout trouble de la compréhension,

une hémianopsie latérale homonyme droite.

On retient d'abord le diagnostic de gliome hémisphérique gauche très étendu en arrière pour expliquer l'hémianopsie, avec des signes cliniques d'hypertension intracrânienne : baillement, vertiges, vomissements.

La radiographie du crâne est normale y compris la selle turcique, mais il ne fut pas pratiqué de radiographie des canaux optiques.

L'examen oculaire montre une acuité égale à 1/2 des deux côtés. La motricité oculaire est normale. Le fond d'œil est également normal des deux côtés.

L'électroencéphalogramme montre des signes de souffrance diffuse mais peu importante de l'hémisphère gauche en faveur d'une atrophie cérébrale.

On pratiqua une encéphalographie gazeuse qui ne montra pas de signes anormaux, mais fut suivie trois jours plus tard de décès avec coma et hyperthermie.

La vérification montra une tumeur développée sur le nerf optique gauche, sur le chiasma et qui se prolongeait au niveau de la bandelette.

L'Examen histologique montra une tumeur extrêmement cellulaire avec des éléments allongés en bâtonnets évoquant assez bien le spongioblaste bipolaire. Mais à côté de ces éléments, assez

caractéristiques, on trouve des plages importantes avec des cellules beaucoup plus volumineuses multinucléées, très atypiques, évoquant beaucoup plus l'aspect du *glioblastome*. Il existe d'assez gros remaniements vasculaires avec des zones nécrotiques donnant des aspects de pseudo-rosette qui confirmerait encore le diagnostic de glioblastome (Docteur P. F. GIRARD).

Cette observation nous paraît pouvoir être considérée à juste titre comme un gliome du chiasma bien qu'histologiquement il ne s'agisse pas d'un spongioblastome polaire mais d'un glioblastome.

OBSERVATION IX

BER., Maurice, 17 ans.

Résumé : *atrophie optique droite. Hémianopsie latérale homonyme gauche. Selle turcique très typique. Dilatation des canaux optiques. Intervention. Biopsie.*

Garçon de 17 ans envoyé dans le service du Dr GIRARD pour céphalées.

Ses parents et deux frère et sœur sont en bonne santé.

Dans ses antécédents, on note en 1940 une fracture du maxillaire inférieur après traumatisme facial et en 1944, 1945, des épisodes étiquetés méningés avec hyperthermie, raideur, vomissements, mais il ne fut pas pratiquer de ponction lombaire et la guérison survint spontanément. Depuis ces épisodes, le malade se plaignait de céphalées peu importantes.

En Novembre 1954, les céphalées deviennent plus violentes, prédominantes à gauche, accompagnées de vomissements et de bradycardie.

On ne connaît pas le début des troubles oculaires.

L'examen oculaire montre :

une acuité visuelle inférieure à 1/10 à droite, et égale à 2/3 à gauche.

la papille droite est blanche atrophique, la papille gauche décolorée surtout dans le segment temporal supérieur.

Pas de scotome à proprement parler, mais limite verticale à gauche.

Champ visuel facile à gauche, très difficile à droite en raison de la très faible acuité visuelle. On peut pratiquement affirmer une hémianopsie latérale homonyme gauche.

Il n'y a pas de signes d'encéphaliques ni de maladie de Recklinghausen.

L'électroencéphalogramme montre un tracé intensément perturbé traduisant une importante souffrance basale.

Les radiographies et tomographies montrent une selle turcique ovale avec un prolongement en gourde. Les canaux optiques sont dilatés des deux côtés de façon régulière, surtout du côté gauche.

L'intervention fut pratiquée le 17/12/54 : Dr MANSUY.

Scalp, volet frontal droit. Abord de la région chiasmatique par voie transdurale. Le lobe frontal apparaissant un peu tendu, on ponctionne le ventricule latéral droit. La surtension est très faible. La région chiasmatique est occupée par une masse violacée ne fermant pas de liquide et de consistance molle.

L'exploration la plus minutieuse ne permet pas de découvrir de nerf optique ou de chiasma en dehors de cette masse. Par ailleurs, la tumeur se prolonge en direction du trou optique et le long de l'artère ophtalmique. Il s'agit donc bien d'un gliome du chiasma, mais d'un gliome très volumineux formant une véritable tumeur dans laquelle on ne reconnaît plus la morphologie normale du chiasma. Dans ces conditions, on s'abstient de toute exérèse véritable, on se contente de prélever quelques fragments pour biopsie. Suture et suspension de la dure-mère aux nylons. Spongel extradural. Fermeture.

L'examen histologique des divers fragments prélevés montre une tumeur formée d'éléments de la série névroglie généralement très allongés à protoplasme finement fibrillaire avec des noyaux ovalaires ou allongés en bâtonnets et à structure habituellement bipolaire. Ils sont groupés en faisceaux plus ou moins réguliers réalisant un aspect typique du spongioblastome bipolaire. La vascularisation de la tumeur est formée par quelques vaisseaux, la plupart ayant subi une dégénérescence hyaline.

Les suites opératoires furent excellentes. Le malade reçut 8.400 r. sur la région chiasmatique en quatre champs. Et le 15/2/55, l'état général était excellent, l'état oculaire ne s'était pas modifié.

Le malade est revu en Septembre 1955 en très bonne santé, l'examen oculaire est inchangé.

II. — OBSERVATIONS DE GLIOMES DU CHIASMA PROBABLES

OBSERVATION X

REF... Jacqueline, 6 mois.

Résumé : *Baisse de l'acuité visuelle. Atrophie optique bilatérale. Selle en oméga. Gliome du chiasma probable.*

Enfant de 6 mois envoyée dans le service du Dr PAUFIQUE pour atrophie optique bilatérale

A. H. : ses parents sont en bonne santé.

A. P. : nuls, bonne santé, prise de poids régulier. L'affection actuelle débuta il y a trois semaines alors que jusque là l'enfant voyait la lumière, la fixait, suivait des yeux. Son regard est devenu vague et un strabisme passager a été constaté par les parents.

L'examen montre :

une atrophie bilatérale : papille extrêmement blanche nacrée, les vaisseaux sont normaux.

L'acuité visuelle ne peut être étudiée.

Les réflexes papillaires sont normalement obtenus.

Enfin, on note un strabisme convergent de l'œil gauche intermittent. L'examen neurologique est négatif. On note une petite tache café au lait sur l'épaule gauche.

Les radiographies du crâne montrent une selle turcique en oméga mais qui à cet âge n'a pas une valeur séméiologique absolue en faveur d'un gliome du chiasma. Les canaux optiques ne sont pas modifiés.

Le diagnostic de gliome du chiasma est probable mais impossible à affirmer, les parents ayant refusé l'intervention.

OBSERVATION XI

RAT... Albert, 10 ans, 29/4/55.

Résumé : *atrophie optique bilatérale. Selle en oméga. Gliome du chiasma probable. Radiothérapie.*

Enfant de 10 ans dont les parents sont en bonne santé de même que six frères et sœurs. Signalons cependant que le père a un molluscum unique sur le dos et la mère une tache café au lait.

L'affection a été révélée par hasard il y a deux ans : l'enfant allant à l'école, on s'aperçoit qu'il ne peut apprendre à lire que d'assez grosses lettres. Ces troubles l'amènent dans le service du Dr PAUFIQUE.

L'examen général est négatif à part une tache café au lait sur la cuisse de la taille d'une pièce de 5 francs qui est étiquetée naevus plan pigmentaire par le service de dermatologie de l'Antiquaille.

L'examen oculaire montre :

acuité : à droite, compte les doigts à cinquante centimètres, à gauche acuité égale à 1/6.

Au fond d'œil : atrophie optique bilatérale primitive, macula normales, vaisseaux normaux.

Le champ visuel droit est imprenable, le gauche est rétréci concentriquement.

Les radiographies montrent une selle turcique en oméga typique et un trou optique droit un peu plus gros que le gauche mais qu'on n'oserait retenir. Il n'y a pas de signes craniens d'hypertension intracrânienne.

L'examen cochléo-vestibulaire est normal.

L'électroencéphalogramme montre des signes de souffrance basale peu accentuée.

Le diagnostic de gliome du chiasma est posé, l'intervention exploratrice étant refusée par les parents, la *radiothérapie* est commencée.

L'enfant reçoit 9600 r en quatre champs.

Le 6/7/55, l'examen ophtalmologique est le suivant :

- l'acuité paraît meilleure, mais n'a pas été chiffrée,
- le fond d'œil est inchangé,
- le champ visuel gauche est moins rétréci,
- le champ visuel droit maintenant explorable montre une amputation du secteur temporal.

ETUDE NOSOLOGIQUE

Rapport du gliome du chiasma avec la Maladie de Recklinghausen

Dans cette étude, on ne peut séparer les gliomes du chiasma de ceux des nerfs optiques intraorbitaires ou intracrâniens, car leur structure histologique est identique et la tumeur bien souvent envahit à la fois le chiasma et les nerfs optiques. D'ailleurs les nombreux auteurs qui ont envisagé cette question depuis longtemps, groupent ces deux localisations du gliome dont la valeur nosologique est la même.

1) HISTORIQUE

Nous emprunterons aux rapports de DAVIS 1940 et de MARSHALL 1954 les éléments essentiels de l'historique de la question.

Avant EMANUEL 1902 qui apporta la première importante contribution à l'étude de ces rapports et qui est classiquement considéré comme le premier, il faut cependant citer les noms de MICHEL 1873, de WESTPHALEN 1887 et GOLDMANN 1873. Le premier des trois rapporta l'association d'une tumeur du nerf optique et du chiasma avec un éléphantiasis d'une jambe, mais il considère cette rencontre comme fortuite.

Par contre, BYERS en 1901 affirme les rapports de la

neurofibromatose et des tumeurs intradurales des nerfs optiques qu'il classe suivant la conception de l'époque dans les « faux neurinomes ».

Puis, ce sont les études d'HUDSON 1912, de FERR 1913, de VERHOEFF 1922, de VON HIPPEL 1925, pour ne citer que les plus importantes.

De simple coïncidence on en vient progressivement à l'idée sinon d'une relation de cause à effet, du moins à celle d'association fréquente.

MARTIN et CUSHING, en 1923, dans leur rapport capital sur les gliomes primitifs du chiasma, pensent que « la maladie de Recklinghausen est le facteur sous-jacent dans quelques-uns, peut-être dans de nombreux cas rapportés avec un résultat particulièrement favorable ».

VAN DER HOEVE, en 1925, pense qu'au cours de la maladie de Recklinghausen, les tumeurs des nerfs optiques sont plus fréquentes qu'on ne le croit.

Puis les cas vont se multiplier dans les publications de GOLDSTEIN et WEXLER, de HARTMANN, de LUNDBERG, de SCHWARTZ, MAYER, WHEELER, STERN et LISH.

DAVIS, en 1940, fait la revue générale de tous les cas publiés jusqu'à lui où l'association est décelée.

BURKI, en 1944, et OFFRET, en 1951, apportent des arguments de plus à la question.

Enfin, MARSHALL, dans un rapport très documenté en 1954, fait la revue générale réunissant ainsi 108 cas d'association de neuro-fibromatose et de tumeurs des nerfs optiques et du chiasma.

2) BASES CLINIQUES DE CE RAPPROCHEMENT

D'une revue générale de la littérature jusqu'en 1954 faite par MARSHALL, on peut réunir 660 cas de tumeurs

primitives du nerf optique et du chiasma dont 108 cas sont associés à une maladie de Recklinghausen, soit 16,4 %.

Des statistiques s'étendant sur les années plus récentes où la maladie de Recklinghausen est mieux connue et surtout plus recherchée, montrent des proportions notablement plus fortes.

BURKI, en 1944, trouve une proportion de 37,6 % parmi les cas publiés de 1934 à 1944. Et MARSHALL, de 1940 à 1951, sur 160 gliomes du nerf optique et du chiasma, en trouve 60 associés à la neurofibromatose, soit 37,5 % et encore sur ces 160 cas, dans 80 on ne mentionne pas s'il y avait ou non de neurofibromatose associée, et c'est ainsi seulement dans 19 cas sur 160 qu'on est sûr qu'il n'y avait aucun signe de maladie de Recklinghausen.

Enfin, des chiffres plus forts sont encore trouvés récemment : CHRISTENSEN et ANDERSEN, sur 12 cas, trouvent dans 6 cas, soit 50 %, l'association qui nous intéresse.

Nous-même, sur 9 cas vérifiés opératoirement, avons 5 maladies de Recklinghausen.

Cette constante augmentation des cas affirmant le rapport du gliome du chiasma et de la maladie de Recklinghausen, tient à plusieurs phénomènes :

A) Tout d'abord à la meilleure connaissance de la maladie de Recklinghausen et de ses formes cliniques protéiformes.

Les localisations de la peau, des parties molles, du tissu nerveux périphérique et central, furent progressivement décrites.

Nous n'insisterons pas sur leur aspect séméiologique mais sur trois points importants pour notre étude :

a) le fait d'abord que le gliome du chiasma et du nerf optique se trouve très rarement associé à des formes

complètes de l'affection mais bien plutôt à des formes très frustes du point de vue périphérique, c'est l'avis de la plupart des auteurs, en particulier de DAVIS, puis de CROWE et SCHULL en 1953, qui citent le fait sans d'ailleurs trouver d'explication valable.

C'est le cas dans 3 de nos observations;

b) d'autre part, les manifestations de la maladie de Recklinghausen, qui paraît bien de nature héréditaire, apparaissent soit dès la naissance, mais plus souvent vers la puberté et sont capables de se multiplier par la suite, tandis que le gliome du chiasma survient dans l'immense majorité des cas dans la première décade. LEVITT, qui fait cette remarque, explique ainsi que certains gliomes apparaissent isolés parce que les manifestations cutanées apparaissent plus tard. Dans la littérature, on trouve des cas qui militent en faveur de cette remarque.

FUCH, en 1937, rapporte un cas vu en 1919 avec une baisse de l'acuité visuelle et deux tumeurs sous-cutanées, revu 12 ans après presque aveugle, porteur de tumeurs sous-cutanées beaucoup plus nombreuses, confirmant le diagnostic de Recklinghausen qui n'avait pu qu'être suspectée au premier examen.

De même, SHARPE et YOUNG, en 1937, publient un cas d'énucléation de l'œil à l'âge de 2 ans pour tumeur et dont les tumeurs cutanées n'apparaissent qu'à l'âge de 12 ans.

c) Enfin, un troisième point reste à préciser, puisque ce sont des formes frustes de la maladie qu'il faut rechercher, c'est le minimum de signes à exiger pour faire le diagnostic ferme de Recklinghausen. C'est en particulier la valeur des taches café au lait qu'il faut discuter.

CROWE et SHULL admettent qu'on en trouve un très petit nombre dans environ 10 % des individus normaux et les considère comme une preuve de Recklinghausen, s'il

y en a au moins 6 et si chacune a au moins 15 mm de diamètre.

B) L'augmentation des cas de gliome associé à la maladie de Recklinghausen est également et principalement due à la recherche plus soigneuse de ses signes. En effet, tous les auteurs modernes insistent maintenant sur la nécessité d'un examen général soigneux de tout malade porteur d'une atrophie optique et également sur l'examen de son ascendance qui peut montrer des signes de neuro-fibromatose.

3) BASES HISTOLOGIQUES DE CE RAPPROCHEMENT

Les conceptions histologiques de la maladie de Recklinghausen et des gliomes des nerfs optiques et du chiasma se sont peu à peu modifiées de façon simultanée pour amener leur rencontre inévitable.

Les premiers auteurs rapportaient l'origine des tumeurs de la maladie de Recklinghausen au tissu conjonctif.

VEROCAY en 1908, le premier, affirme qu'elles prennent leur origine dans la gaine de SCHWANN.

Puis OBERLING en 1923, affirme l'origine névroglieue de la gaine de SCHWANN et des méningoblastes.

Et P. MASSON réunit dans une classification commune :

- névroglie périphérique : gaine de Schwann,
- méningoblaste,
- et névroglie centrale .

Les deux premières ont d'ailleurs été groupées ultérieurement par MARTIN et DECHAUME sous le terme de chitoneure.

Ainsi les manifestations centrales ou périphériques de la maladie de Recklinghausen paraissent bien d'origine

névroglique, quoique cette affirmation ne soit pas admise par tous les auteurs, pour PENFIELD en particulier, le neurinome périphérique n'est pas un schwanome mais un fibrome.

Parallèlement, les tumeurs des nerfs optiques et du chiasma d'abord décrites comme d'origine conjonctive sous les termes très variables de fibromes, myxomes, sarcomes, etc..., sont par VEROEFF rattachées dans la majorité des cas à une origine névroglique.

Embryologiquement et histologiquement, le nerf optique n'est pas un nerf mais un diverticule cérébral, il est entouré d'une gaine d'origine méningée.

Les cellules qu'il contient sont des cellules de la névroglie centrale et en particulier des oligodendrocytes. Il n'y a pas de cellules de Schwann. Il ne peut donc s'agir de neurinome central mais d'oligodendrocytome ou de tumeur développée sur des éléments embryonnaires : spongioblastome.

Roussy et **Oberling** admettent qu'il s'agit d'un **oligodendrocytome** (l'oligodendrocyte étant dans le système nerveux central l'analogue de la cellule de Schwann dans le système nerveux périphérique), ce qui situe sur un plan voisin les tumeurs centrales et périphériques du Recklinghausen.

Mais, les oligodendrocytomes sont bien connus au niveau du système nerveux central, ils n'ont ni la même structure, ni la même topographie, ni la même évolution, ni la même radiosensibilité que les gliomes du chiasma, et il nous paraît difficile de réunir sous la même dénomination des tumeurs aussi différentes.

Bailey admet qu'il s'agit de tumeurs embryonnaires dérivées des **spongioblastes uni ou bipolaires**, et en fait, c'est bien à ces spongioblastes polaires que ressemblent les

cellules des gliomes du chiasma. Et l'on conçoit que le terme de spongioblastomes polaires soit préféré.

Cependant la réalité du spongioblaste polaire n'est pas admise par tous les embryologistes. Elle est niée par DEL RIO HORTEGA. Si le spongioblaste n'existe pas, il faut bien revenir au terme d'**oligodendrocytome schwanoïde** pour le distinguer des autres oligodendrocytomes. Et finalement, c'est aux embryologistes de nous apporter la solution de ce problème de terminologie.

Quoiqu'il en soit, la parenté histologique des tumeurs de la maladie de Recklinghausen et des gliomes du chiasma est donc très soutenable puisque dans les deux cas, c'est de prolifération névroglique qu'il s'agit. L'étude clinique montre la rencontre fréquente de ces deux affections.

On peut donc, sans aller jusqu'à la conception de certains qui, comme BURKI, font du gliome du nerf optique et du chiasma une manifestation isolée de la maladie de Recklinghausen, admettre que la présence de cette dernière est **une cause favorisante majeure** à l'éclosion d'un gliome du tractus optique. Nous verrons que ce fait a une importance capitale au point de vue du diagnostic.

ETUDE HISTOLOGIQUE

Une rapide étude microscopique de la tumeur nous paraît nécessaire pour la situer parmi les autres tumeurs cérébrales.

Nous emploierons le terme de spongioblastome polaire pour deux raisons :

— parce que les examens histologiques que nous avons pratiqués nous ont montré des aspects absolument semblables à ceux décrits par BAILEY, sous ce terme;

— et parce que cette terminologie a l'avantage de réunir sous le même vocable des tumeurs comparables du point de vue de leur évolution spontanée et de leur radio-sensibilité, situées en divers points du cerveau. Dans la statistique de CUSHING, sur 32 spongioblastomes polaires, on trouve en effet les localisations suivantes :

- chiasma : 9
- cervelet : 7
- protubérance : 5
- ganglion de base et thalamus : 3
- troisième ventricule : 2
- lobe temporal : 2
- lobe frontal : 2
- lobe pariétal : 1
- lobe occipital : 1

La description histologique du spongioblastome est remarquablement faite dans l'article de BAILEY et EISENHARD dont nous nous inspirerons dans la description ci-dessous :

Les spongioblastomes forment des tumeurs soit blanchâtres, soit gris bleuâtres ou rougeâtres, en raison des remaniements vasculaires (dans l'observation VIII, il s'agissait d'une tumeur polychrome). Elles ne sont jamais encapsulées. Elles sont fréquemment le siège de dégénérescence kystique. Par contre, la dégénérescence hémorragique et l'incrustation calcaire sont rares. Nous ne l'avons observée qu'une fois à l'examen microscopique (cas VI). Il n'y avait d'ailleurs pas de calcification visible aux rayons X. La présence de zones de nécrose est beaucoup plus rare que dans le glioblastome.

A l'examen microscopique, la tumeur est faite d'un tissu souvent dense constitué de cellules disposées en bandes ou en rubans avec leur grand axe plus ou moins parallèle ou en tourbillon, mais un aspect franchement palissadique, comme dans le schwanome est rare. La plupart des cellules ont une forme de têtard avec un étroit cytoplasme entourant un noyau ovale. D'une des extrémités, s'effile un prolongement qui se prolonge loin dans les tissus, se tordant quelquefois sur son axe en forme de tirebouchon. Tel est le spongioblastome unipolaire, le bipolaire a une structure identique possédant un prolongement à ses deux extrémités.

Le prolongement se colore en masse et l'on ne peut distinguer de fibrilles à son intérieur.

Le cytoplasme est finement granuleux ou homogène. Entre le noyau et l'origine du prolongement, se trouve le centrosome.

Le noyau a une chromatine souvent dispersée. Les noyaux ont un aspect uniforme. Les figures de mitoses et les cellules multinucléées sont rares.

A signaler que les cellules difficiles à identifier quand le

tissu est compact, sont plus facilement identifiables si elles sont dissociées par l'œdème, ce qui est fréquent.

Outre les spongioblastes qui font la très grande majorité, on peut voir quelques cellules du type de l'astroblaste ou même de l'astrocyte. Quant au tissu conjonctif il est rare et le peu qui existe est confiné contre les parois des vaisseaux sanguins disséminés dans la tumeur.

Le diagnostic histologique est à faire avec :

-- **l'astroblastome**, dont les prolongements cellulaires se fixent sur les vaisseaux, alors que ceux du spongioblaste sont toujours libres;

— **l'astrocytome** : parfois une compression peut donner aux prolongements de l'astrocyte une allure parallèle pouvant le faire prendre pour un spongioblastome. Cependant on trouve des zones où les astrocytes sont typiques et même dans les zones modifiées par la compression on voit que les prolongements de l'astrocyte sont beaucoup plus fins et délicats que ceux des spongioblastes;

— **le glioblastome multiforme** souvent formé de cellules fusiformes arrangées en bandes, mais la présence de cellules multinucléées, de figures de mitose, l'importance des remaniements vasculaires avec néo-vaisseaux, des zones de nécrose, font le diagnostic (cas VIII).



FIG. 3. — *a*) Alignement presque palissadique des spongioblastes

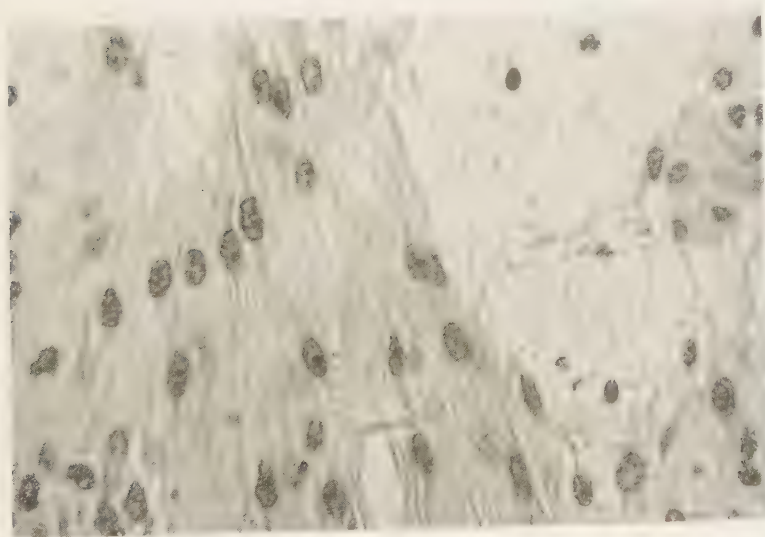


FIG. 3. — *b*) A un plus fort grossissement, on remarque la structure fibrillaire et les spongioblastes unis et bipolaires.

ETIOLOGIE

A part la fréquence de l'association avec une maladie de Recklinghausen, sur laquelle nous nous sommes largement étendu, deux notions sont à connaître :

— la relative rareté de ces tumeurs. Dans sa statistique en 1937, CUSHING, sur 2.000 tumeurs dont 832 gliomes, trouve 32 spongioblastomes parmi lesquels seulement 9 gliomes du chiasma;

— leur survenue dans l'enfance dans une très grande majorité des cas : maximum de 5 à 15 ans.

— Parmi nos cas :

— 5 avaient de 1 à 10 ans,

3 avaient de 10 à 25 ans,

— 3 avaient de 45 à 50 ans.

MODE DE DEBUT

Il est très difficile de préciser le mode exact de début de l'affection. Apparemment le début se fait dans la majorité des cas par des troubles oculaires, c'est-à-dire par une **baisse de l'acuité**. L'affection est ainsi mieux connue des ophtalmologistes.

Des **signes endocriniens** ont pu précéder de longue date mais il est rare qu'avant l'apparition des signes oculaires, ils aient été interprétés de façon exacte, tel est le cas IV où l'infantilisme est très antérieur aux premiers signes oculaires.

Le début par des signes **d'hypertension intracrânienne** est plus rare du fait de la lente croissance de la tumeur et de sa topographie antérieure. La gêne à la circulation du liquide céphalo-rachidien est en effet tardive, à moins que la tumeur n'envahisse le troisième ventricule.

Parmi nos cas, nous avons constaté :

- 8 fois le début par une baisse de l'acuité visuelle,
- 2 fois par des signes d'hypertension intracrânienne,
- une fois par des signes de névrite optique (cas IV).

Signalons l'observation très particulière (cas VI) où le début se fit par une diplopie due à un neurinome situé sur le nerf moteur oculaire externe, alors que les signes ophtalmologiques propres du gliome du chiasma furent très tardifs.

Il semble bien que la tumeur soit dépistée tardivement dans la majorité des cas, ce fait explique la découverte opératoire de tumeurs souvent importantes, alors que le début clinique est tout récent et que la tumeur est réputée à juste titre pour sa croissance lente.

LES SIGNES OCULAIRES DU GLIOME DU CHIASMA

Ce sont eux qui, dans la majorité des cas, amènent le malade à consulter. Bien que, comme le signalent en particulier DESHONS et VIALLEFOND, PUECH, STUHL et BREGEAT, ils aient pu être précédés depuis longtemps de signes endocriniens qui n'ont pas attiré l'attention et que l'on peut parfois retrouver à l'interrogatoire.

La date de début exacte de ces troubles oculaires, qui se manifestent le plus souvent par une baisse de l'acuité, est difficile à préciser parce qu'il s'agit de jeunes enfants dont le trouble n'est décelé que lorsqu'il devient très accusé. L'asymétrie des lésions augmente encore leur latence clinique et bien souvent c'est un enfant déjà aveugle d'un œil qui est amené à l'ophtalmologiste.

LA BAISSÉ DE L'ACUITE.

Elle se fait, progressivement, parfois très lentement sur des mois, plus rarement très vite en quelques semaines (cas VII). Parmi les syndromes chiasmatiques d'origine tumorale, c'est le gliome du chiasma qui entraîne le plus rapidement une baisse de l'acuité, car la néoformation développée au sein même des fibres optiques atteint rapidement le faisceau maculaire et donc la vision centrale.

Le développement asymétrique de la tumeur explique

l'atteinte prédominante ou même exclusive d'un œil : c'est le cas de quatre de nos observations. L'atteinte d'un côté va le plus souvent jusqu'à la cécité, pratiquement complète, alors que l'autre œil garde une acuité normale ou au moins suffisante.

Mais la baisse de l'acuité visuelle peut relever d'autres causes que de la destruction directe du faisceau maculaire : ce peut être en particulier la compression ou l'étirement d'un nerf optique sain par le volume même de la tumeur. Dans ce cas, l'acuité visuelle peut être améliorée par la ponction du gliome (souvent en dégénérescence kystique) ou par la radiothérapie.

L'ATTEINTE DU CHAMP VISUEL.

Son étude est rendue difficile par le jeune âge des malades et surtout par la cécité fréquente d'un œil. On peut trouver des altérations variables du fait que la tumeur peut intéresser le chiasma en totalité ou en partie, peut envahir un nerf optique ou déborder en arrière sur la bandelette. MARTIN et CUSHING décrivent des hémianopsies bitemporales d'aspect bizarre et de limites irrégulières. En fait, on trouve souvent une cécité d'un côté avec un déficit temporal de l'autre sans qu'on puisse bien préciser le mode de début des troubles.

La présence de scotomes centraux devrait être fréquemment observée. En fait, elle est rarement notée. BREGEAT en trouve un cas. ROBIN, dans sa thèse, sur 7 cas, trouve un scotome central bilatéral et un scotome central avec rétrécissement unilatéral (cité par DUBOIS POULSEN). Nous-même l'avons constaté dans un cas. ROBIN cite également un cas d'hémianopsie binasale.

On peut voir des rétrécissements concentriques irrég-

gulières du champ visuel. Enfin, fait paradoxal, pour une tumeur chiasmatique, ce sont les **hémianopsies homonymes** qui sont le plus fréquemment rencontrées : trois fois par BREGEAT, deux fois dans la statistique de ROBIN, nous-même dans deux cas. Leur explication prête à discussion : ce peut être par extension de la tumeur à la bandelette (cas VIII de notre statistique), ce peut être également par compression du lobe temporal (cas XII de BREGEAT).

Ainsi, suivant le petit groupe de malades qu'il a observé, chaque auteur décrit la prédominance d'un type de champ visuel. De la confrontation de ces résultats, il ressort une impression de diversité, de « bizarrerie » même pour employer le terme de CUSHING. Ceci joint à la difficulté d'étude du champ visuel chez ces malades ou trop jeunes ou trop amblyopes, enlève à la campimétrie une partie de sa valeur dans les gliomes du chiasma, comme nous le reverrons au chapitre diagnostic.

LE FOND D'ŒIL.

L'étude du fond d'œil revêt par contre une importance de tout premier plan, car c'est bien souvent lui qui met sur la piste du diagnostic et parce que c'est d'autre part le seul signe oculaire objectif.

On peut trouver une **atrophie optique à bords nets** uni ou bilatérale réalisant l'aspect d'atrophie dite primitive. Celle-ci peut être présente d'un côté accompagnée de l'autre par une simple décoloration de la papille prédominante dans le segment temporal. Bien qu'en fait ce soit un signe déjà tardif, c'est souvent à ce stade que le malade vient consulter.

Dans d'autres cas, le fond d'œil montre un **œdème discret ou accusé** uni ou bilatéral et bien souvent, particu-

lièrement évocateur d'une tumeur de l'étage antérieur; c'est un mélange d'atrophie optique primitive et d'œdème que l'on rencontre au niveau de la même papille.

HARTMANN et GUILLAUMAT, dans une statistique portant sur 16 tumeurs du chiasma trouvent :

un fond d'œil normal : 2 fois

une stase papillaire : 2 fois

des altérations discrètes de stase au début : 1 fois

une atrophie post-stase : 1 fois

une atrophie et œdème secondaire : 3 fois

une atrophie optique à bords nets : 7 fois.

Nous-même confirmons la prédominance de l'atrophie optique primitive qui est ainsi présente dans cinq cas, alors qu'on trouve un cas de stase et un cas de syndrome de FOSTER-KENNEDY.

Quant à la **propagation antérieure de la tumeur jusqu'à la papille**, citée par certains auteurs (CUSHING, ECHOLS), elle serait évidemment un signe de premier ordre, mais elle est sûrement exceptionnelle et même son existence peut être mise en doute, et il est classique d'affirmer que les tumeurs du nerf optique n'envahissent pas l'œil, la lame criblée formant une barrière infranchissable. Ce ne peut donc être que des exceptions de faible valeur séméiologique.

Un dernier point prête à discussion, c'est la présence de l'**exophtalmie**, signe majeur du cas I. Cette exophtalmie presque toujours présente dans le gliome du nerf optique, n'est pas un signe du gliome du chiasma, tout au plus peut-on trouver un léger exorbitisme réductible. Ainsi elle signe la propagation de la tumeur au nerf optique avec sans doute une grosse masse intraorbitaire. Elle peut être aussi le fait, au cours de la maladie de Recklinghausen, d'un neurinome de l'orbite ou d'un défaut osseux de l'orbite, comme nous le verrons plus loin.

SIGNES DIENCEPHALIQUES

La topographie de la tumeur explique son retentissement fréquent sur les centres végétatifs de la région du troisième ventricule et peut-être aussi sur l'hypophyse.

On a décrit de nombreux signes diencephaliques au cours des gliomes du chiasma.

Un **infantilisme** de type hypophysaire peut être réalisé comme dans le cas II.

Mais souvent, étant donné le jeune âge des malades, on ne peut parler d'infantilisme mais seulement de retard de croissance (Cas V).

A l'inverse, on peut observer des cas de **puberté précoce** comme dans le cas I. Ce syndrome, autrefois considéré comme spécifique des tumeurs pinéales est maintenant connu au cours des tumeurs du troisième ventricule.

Les troubles des différents métabolismes sont également classiques :

diabète insipide : soit vrai,

soit simple exagération du besoin
liquidien (cas IV et V) ;

adiposité pouvant évoquer un syndrome adipo-génital, ou maigreur.

Des troubles du sommeil, en particulier à type d'hyper-somnie et narcolepsie seraient des signes précoces. Nous l'avons constaté dans un cas (cas IV), pris à un moment pour un encéphalite léthargique.

Enfin, on a signalé l'association d'un **syndrome acromé-**

galique (PUECH dans sa thèse) avec un gliome du chiasma (cas III).

Ce dernier point nous amène à discuter la pathogénie de ces signes diencéphaliques au cours du gliome du chiasma.

Il est certain qu'ils sont parfois liés à un retentissement direct par compression ou envahissement du troisième ventricule, mais ce peut être également par le mécanisme de l'hydrocéphalie concomitante : c'est peut-être le cas de l'enfant rapporté dans le cas I, où l'on vit apparaître secondairement une puberté précoce.

La compression propre de l'hypophyse a été discutée. Pour certains, elle serait relativement protégée par sa loge osseuse et par le diaphragme sellaire contre les compressions par tumeur de voisinage. Cependant, PUECH, dans sa thèse, rapporte le cas d'un méningiome comprimant nettement l'hypophyse, peut-être en est-il de même dans certains gliomes du chiasma à développement lent.

Mais une autre explication peut être fournie à ces symptômes d'origine endocrinienne, en particulier lorsque le gliome du chiasma est associé à une maladie de Recklinghausen : ne peut-il s'agir d'une complication propre de la neurofibromatose ?

ALLIEZ, dans sa thèse, cite de nombreux cas d'acromégalie associée à une maladie de Recklinghausen : nous-même avons observé un adénome acidophile avec acromégalie chez la sœur d'un de nos malades porteur d'un gliome du chiasma. Tous deux avaient une maladie de Recklinghausen (cas IV). Dans un cas, il existait un volumineux gliome de la bandelette avec envahissement hémisphérique mais sans compression évidente de l'hypophyse : ce malade était porteur d'une maladie de Recklinghausen et d'un syndrome acromégalique fruste :

la vérification de l'hypophyse ne montra pas d'adénome mais une forte éosinophilie. Cet état est considéré par LEWIS (cité par PUECH) comme étant parfois la source de l'acromégalie.

De ces syndromes neuro-endocriniens, retenons leur diversité, leur fréquence relative mais souvent sous une forme assez fruste qu'on devra rechercher par un examen soigneux, plutôt qu'attendre, pour s'orienter vers le diagnostic de gliome du chiasma.

AUTRES SIGNES NEUROLOGIQUES

Nous avons signalé la possibilité de l'hypertension intracrânienne qui ne nous paraît pas fréquente.

C'est à elle qu'il faut rattacher les tableaux neurologiques très riches qui ont été signalés avec signes cérébello-vestibulaires, troubles pyramidaux, troubles sensitifs, crises comitiales.

Chez un enfant, sa survenue ne doit pas cependant orienter à tort vers une néoformation de la fosse cérébrale postérieure qui est évidemment beaucoup plus fréquente que le gliome du chiasma.

Par contre, il existe des cas où les signes neurologiques ont toute leur valeur. Ce sont ceux où ils sont directement liés à l'envahissement de la tumeur. Ce sont fatalement des cas tardifs mais dont l'existence est certaine.

Ces manifestations se voient en particulier dans les spongioblastomes du chiasma étendus à la bandelette optique et pouvant de là envahir la capsule interne, les corps striés.

On peut alors observer des hémiplésies, des hémianopsies, tel est le cas VIII où l'autopsie montra une tumeur

envahissant tout le centre de l'hémisphère gauche. On peut également observer des syndromes striés et l'affection peut être considérée comme une étiologie des syndromes parkinsonniens d'origine tumorale. (Observation de VAN BOGAERT).

On peut enfin rencontrer des syndromes liés à la présence de neurinomes sur d'autres paires craniennes : tel est le cas VI où au gliome du chiasma était associés des neurinomes du moteur oculaire externe, trijumeau, moteur oculaire commun.

SIGNES RADIOLOGIQUES DU GLIOME DU CHIASMA

Ils sont maintenant classiques en particulier depuis le mémoire de MARTIN et CUSHING qui insistent sur les modifications du canal optique et de la selle turcique.

Leur étude nécessite une technique rigoureuse sans laquelle l'appréciation des déformations peut amener à des diagnostics erronés.

Pour la selle turcique, il faut des films strictement de profil, droit et gauche, avec en particulier superposition rigoureuse des deux clinoïdes antérieures.

Le canal optique sera étudié sur des films pris selon la technique décrite par HARTMANN; on devra toujours radiographier les deux côtés pour étudier par comparaison la forme et les diamètres des orifices.

L'aspect normal du canal est étudié dans la thèse lyonnaise de LÉVY et dans des rapports nombreux, en particulier ceux de KEYES et de GOALWIN. Ce dernier en particulier, conclut qu'on ne trouve une symétrie absolue des deux côtés que dans 45 % des crânes normaux et que dans 40 % des cas on peut trouver une différence de 10 %, les dimensions moyennes étant $4,1 \times 4,65$ mm. De plus, il insiste sur le fait qu'un aspect géométriquement rond n'est jamais trouvé normalement.

1) MODIFICATION DE LA SELLE TURCIQUE

L'aspect de la selle en gourde ou en omega est très suggestive de l'affection et si elle n'en est pas pathogno-

monique, comme nous le reverrons au chapitre diagnostic, elle est du moins une condition pratiquement obligatoire pour arriver au diagnostic clinique de gliome du chiasma.

Elle était présente dans sept de nos observations, en particulier dans les quatre où le diagnostic fut fait avant l'intervention.

BREGEAT, dans sa thèse, insiste sur les divers aspects que l'on peut rencontrer suivant l'évolution de la tumeur :

— image en omega à peu près horizontale liée à la formation d'un recessus ovoïde sous la clinoïde antérieure et correspondant à une tumeur déjà avancée;

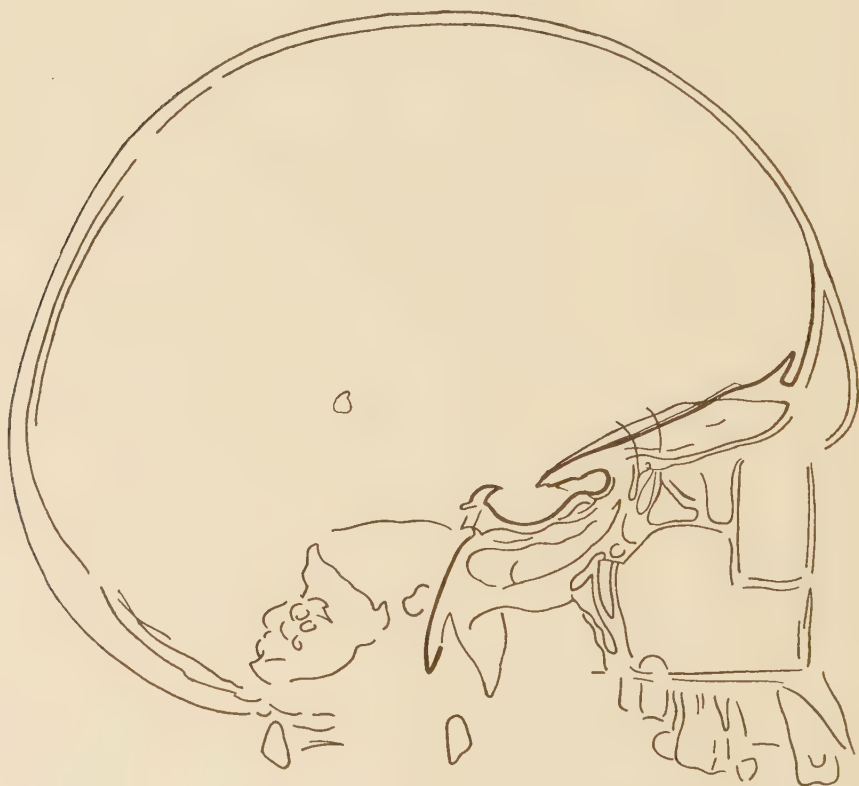


FIG. 4. — Selle en gourde typique.

— image en gourde penchée réalisée par une tumeur moins évoluée. Plus récemment, il insiste avec FISCHGOLD et DAVID sur la valeur des tomographies de la selle, avec en particulier l'aplatissement du tubercule de la selle qui serait un signe précoce de gliome du chiasma. Faute de l'avoir recherché, nous n'avons pas constaté ce signe. Mais par contre, la tomographie de profil nous paraît intéressante pour affirmer le recessus antérieur qui, à cause des nombreuses superpositions de cette région, est parfois discutable sur le film standard.

2) MODIFICATION DES CANAUX OPTIQUES

Au cours du gliome du chiasma, l'élargissement des canaux optiques est fréquemment rencontré (cinq fois dans nos observations). L'aspect en est variable.

Il peut s'agir de dilatation unilatérale et dans ces cas, facile à apprécier par comparaison, ou bilatérale que l'on affirmera que si elle est manifeste (un cas).

L'aspect du canal optique n'a pas forcément l'aspect triangulaire décrit par LYSCHOLM; il est souvent franchement circulaire.

Mais surtout dans le cas de gliome du chiasma, si le canal optique est agrandi, il n'est pas en principe détruit, on peut sur le film individualiser ses parois.

Signalons cependant l'exception du cas IV où le canal optique gauche paraît énorme : au moins triple de la normale. On ne peut sur les nombreux films pratiqués voir exactement sa paroi interne. Est-ce dû à la dilatation extrême qui augmente les superpositions sur le côté interne ou à une véritable destruction ? L'intervention vérifia cependant l'existence d'un gliome du chiasma, d'ailleurs énorme.



FIG. 5. — Dilatation importante du canal optique gauche.

Les tomographies des canaux optiques enfin apportent un élément au diagnostic radiologique mais qui ne paraît pas capital si le film simple a été pratiqué suivant une technique rigoureuse. Elles permettent cependant de mieux étudier l'intégrité des parois du canal.

De plus sur la radiographie, on devra toujours rechercher l'existence possible d'une hypertension intracrânienne qui se traduit vite sur le crâne du jeune avec :

impression digitiforme,

disjonction des sutures,

et parfois remaniement de la selle : c'est probablement à l'hypertension intracrânienne qu'il faut rattacher les remaniements de la lame quadrilatère et des clinoides postérieures qui peuvent se surajouter à l'aspect de selle en gourde.

On a cherché des signes de plus par l'encéphalographie ou la cisternographie, l'artériographie et l'électroencéphalographie, mais comme nous le reverrons au chapitre Diagnostic, leur valeur nous paraît limitée.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de gliome du chiasma, maintenant que l'affection est mieux connue, nous paraît sinon facile dans tous les cas, du moins faisable, même en dehors de services spécialisés, avec l'aide de l'ophtalmologiste et du radiologiste. On ne peut plus souscrire à l'opinion des auteurs qui en faisaient un diagnostic au-dessus des possibilités de la clinique.

Ainsi dans quatre cas, le diagnostic pût être posé cliniquement. Néanmoins, et c'est capital, la facilité de ce diagnostic varie énormément suivant qu'il y a ou non une maladie de Recklinghausen associée.

I. GLIOME DU CHIASMA ASSOCIE A UNE MALADIE DE RECKLINGHAUSEN

Dans ces cas, et nous avons vu qu'on les rencontre environ une fois sur deux, le diagnostic est peut-être un des plus faciles de la neurologie. MARTIN et CUSHING affirmèrent déjà en 1923 « qu'une atrophie optique primitive en cas de neurofibromatose généralisée ou même de manifestations mineures de cette maladie, doit être suspecte d'un processus gliomateux du chiasma ou des nerfs optiques adjacents ». Deux écueils sont cependant à éviter :

— la méconnaissance de la maladie de Recklinghausen. Cette erreur nous paraît fréquente, d'autant plus que,

comme nous l'avons vu, il s'agit le plus souvent de formes frustes;

— la confusion avec d'autres manifestations oculaires de la maladie de Recklinghausen au premier rang desquelles il faut placer :

a) Les tumeurs du nerf optique. Qu'il s'agisse de gliome ou de méningiome, l'association avec la maladie de Recklinghausen est fréquente et d'explication facile si l'on admet l'origine névrologique commune de la névroglie centrale, du méningoblaste et de la cellule de Schwann (MASSON - OBERLING).

La différenciation entre gliome du nerf optique et du chiasma est souvent difficile puisque l'intervention montre un envahissement du chiasma plus fréquemment que l'examen clinique ne le laissait supposer. Néanmoins, la présence d'une exophtalmie importante est en faveur de la localisation prédominante orbitaire plus que chiasmatique.

De même, le jeune âge, la précession de la perte de la vision sur l'exophtalmie, la faible limitation des mouvements de l'œil sont, d'après LEVITT, des arguments en faveur du gliome et contre le méningiome du nerf optique.

b) Un diagnostic est plus difficile, mais beaucoup plus rare, puisque PETIT-DUTAILLIS, FELD et TAPTAS n'en trouvent que 39 cas dans la littérature. C'est la **malformation orbitaire unilatérale par agénésie de la petite aile et souvent de la grande aile au cours de la maladie de Recklinghausen.** Les malades se présentent avec une neurofibromatose, une exophtalmie unilatérale. La radiographie est trompeuse car elle montre une selle en gourde très fréquente, même en l'absence de gliome du chiasma. Mais surtout on note que le fond de l'orbite a disparu par absence de la petite

aile, le canal optique paraît ne pas exister. C'est par cet orifice que se fait la hernie méningée, source de l'exophtalmie parfois pulsatile par propagation du pouls cérébral.

A noter qu'il n'y a pas de baisse de la vision, sauf en cas de gliome du chiasma associé comme dans les deux cas de BUSH et CHRISTENSEN (cités par PETIT-DUTAILLIS).

L'observation suivante est l'illustration de cette rare complication de la neurofibromatose.

OBSERVATION : MOZ... Suzanne, 20 ans, Octobre 1955.

Malade envoyée dans le service du Dr PAUFIQUE pour malformation congénitale.

Dans ses antécédents, on ne relève qu'une méningite dans l'enfance.

La malade aurait toujours présentée un aspect du visage identique à celui qui l'amène aujourd'hui.

L'examen montre :

— une légère atrophie faciale droite. L'œil droit est en position basse et externe par abaissement du plancher de l'orbite, le rebord sus-orbitaire est normal, il existe un espace important entre le globe et le toit de l'orbite. La région temporale paraît soufflée.

— l'œil droit est le siège d'une exophtalmie pulsatile de 16 à 18 mm., les pulsations sont synchrones du pouls. Il n'y a pas de mouvement d'expansion comme dans les anévrysmes artérioso-veineux. Il n'y a ni souffle, ni bruit, perçus à l'auscultation de l'œil.

— la compression de la carotide droite ne supprime absolument pas les pulsations du globe oculaire. Par contre, la compression des jugulaires et le test de l'effort à glotte fermée entraînent une augmentation de l'exophtalmie jusqu'à 22 mm.

L'acuité visuelle droite égale 1/6, la gauche : 10/10.

Le champ visuel est normal. Le fond d'œil est normal des deux côtés.

L'examen général montre des taches café au lait disséminées sur tout le corps permettant d'affirmer la maladie de Recklinghausen.

L'examen neurologique est entièrement négatif. On note cependant que le pied gauche est le siège d'un trophœdème qui fait penser à un éléphantiasis du Recklinghausen, mais il est à noter qu'il y a eu une opération sur le pied dont on ignore la nature.

Les radiographies du crâne apportent la clef du diagnostic

— *sur la face*, l'orbite droit est légèrement augmenté de volume, le rocher et la mastoïde sont très abaissés, il existe une asymétrie crânienne avec bombement de la région temporale droite où l'os est aminci et hypoplasie de la région maxillaire droite. On note une vascularisation anormale du diploé surtout sur l'hémicrâne gauche. Dans le fond de l'orbite, la petite aile et la fente sphénoïdale ne sont pas visibles. A la partie supérieure de l'orbite, on voit nettement le rebord du défaut orbitaire.

— *sur le profil*, la selle turcique montre une image en gourde très accentuée, assez caractéristique où il est difficile de savoir le rôle exact de la décalcification et de la destruction.

— le trou optique droit n'est pas visible, le trou optique gauche est normal.

Les tomographies confirment la déformation de la selle et montrent en outre avec grande netteté que le plafond orbitaire droit n'a pas un centimètre de longueur.

Outre ces deux diagnostics : tumeur du nerf optique et défaut osseux de l'orbite, la présence de signes oculaires au cours d'une neurofibromatose de Recklinghausen ne signe pas forcément un gliome du chiasma.

Il peut en effet s'agir d'un **neurinome de l'orbite**, d'un **adénome hypophysaire** (tel est le cas de la sœur du malade rapporté dans l'observation IV) ou d'une tumeur située à distance du tractus optique : **tumeur de l'auditif** ou **gliome du tronc cérébral** réagissant sur les voies optiques par l'intermédiaire de l'hypertension intracrânienne. Mais dans tous ces cas, le diagnostic est facilité par les signes de localisation différente de ces tumeurs.

II. IL N'Y A PAS DE MALADIE DE RECKLINGHAUSEN

Dans ce cas, le diagnostic paraît plus difficile, car l'on doit théoriquement envisager toutes les causes possibles d'atteinte de la voie optique antérieure. Nous allons les mentionner par ordre de difficulté croissante afin de faire

ressortir de leur étude la valeur séméiologique des signes propres du gliome du chiasma.

1) **La névrite optique** est d'emblée évoquée devant le tableau d'atrophie optique primitive, surtout si le début a été d'installation brutale, avec scotome central important. Ce diagnostic a été le premier envisagé dans un de nos cas (cas IV) mais il nous semble que la radiographie systématique des trous optiques devant toute atrophie papillaire d'apparence primitive doit permettre d'éviter cette erreur.

2) **Les adénomes hypophysaires** et en particulier chromophobes ont pour eux leur fréquence beaucoup plus grande, leur survenue à un âge plus avancé, leur syndrome chiasmatique beaucoup plus net avec hémianopsie bitemporale souvent schématique et surtout les modifications radiologiques de la selle qui est agrandie, alors que dans le gliome du chiasma la selle elle-même est normale, tandis qu'un recessus se creuse au dépens de la paroi antérieure.

3) **Les méningiomes de l'étage antérieur**, du tubercule de la selle, ou du jugum sphénoïdale se voient schématiquement dans la seconde moitié de la vie et leur évolution très lente, la possibilité de lésion osseuse au niveau de leur base d'implantation en font également un diagnostic qui ne se discute guère avec le gliome du chiasma.

Deux affections d'ailleurs de fréquence très inégale nous paraissent poser des problèmes plus ardues :

4) **Le craniopharyngiome**. C'est le premier diagnostic qui vient à l'esprit dès qu'on s'oriente vers une tumeur de la région sellaire chez l'enfant et l'adolescent. Sa fréquence est bien supérieure à celle du gliome du chiasma. Les deux affections ont en commun le jeune âge, les signes diencé-

phalo-hypophysaires réalisant des syndromes dissociés beaucoup plus atypiques que les adénomes hypophysaires, le syndrome chiasmatique atypique rarement à type d'hémi-anopsie bitemporale.

En principe, les signes d'hypertension intracrânienne sont plus précoces dans le craniopharyngiome et la constatation au fond d'œil d'un mélange d'atrophie et d'œdème est plus fréquente dans celui-ci que dans le gliome du chiasma qui, nous l'avons vu, a le plus souvent une atrophie papillaire à bord net.

En fait, c'est la radiologie qui apporte les signes les plus nets : la présence de calcification suprasellaire est un gros élément pour le craniopharyngiome, quoique de rares cas de gliome calcifié du chiasma aient été rapportés.

Dans certains cas cependant, le diagnostic entre le gliome du chiasma et le craniopharyngiome est pratiquement impossible en l'absence de biopsie. Nous croyons intéressant de rapporter une semblable observation où le diagnostic reste encore en suspens 7 ans après le début clinique.

PER... André est un jeune homme de 26 ans venu en 1948 dans le service du docteur P. F. GIRARD, pour un syndrome d'hypertension intracrânienne. L'examen révèle un œdème bilatéral du fond d'œil, une dilatation de la selle turcique avec calcifications supra et intrasellaires. Il existait de plus un infantilisme avec syndrome adiposo-génital. Le diagnostic de cranio-pharyngiome paraissait évident. Deux interventions pratiquées en 1948 et en 1949 par le docteur RICARD ne montrèrent qu'une tumeur sous et rétrochiasmatique qui fuyait en arrière quand on essayait de la biopser. Depuis les interventions des séances de radiothérapie annuelles ont été pratiquées, le malade est en bonne santé, l'atrophie a succédé à la stase.

Ainsi l'aspect clinique et même opératoire était celui d'un craniopharyngiome, mais l'évolution très prolongée et la grande radio-sensibilité étaient comparables à celles d'un gliome du chiasma. Le diagnostic reste en suspens.

5) Le **cholestéatome suprasellaire** est à l'inverse une tumeur rare, bien plus même que le gliome du chiasma. Malgré les signes décrits par CUSHING, par OLIVECRONA, par BREGEAT : développement très lent, atrophie optique à bord net, altération du champ visuel en quadrant ne réalisant pas de déficit périmétrique typique, absence complète de manifestations pituitaires, absence d'altération de la selle avec élargissement des trous optiques et de la gouttière optique, c'est la plus souvent une découverte d'intervention.

Enfin, citons pour mémoire, le **chordome** dont la rareté est extrême et dont les énormes destructions de la selle turcique font un diagnostic relativement facile si on y pense.

Restent enfin trois diagnostics qui pourraient être soulevés mais qui eux aussi ne seraient affirmés qu'après l'intervention exploratrice. Nous voulons parler de :

6) L'**hydrocéphalie** qui peut entraîner l'atrophie optique, les signes diencéphalo-hypophysaires et même un faux aspect de selle en gourde par impression du recessus inférieur du troisième ventricule.

7) L'**arachnoïdite opto-chiasmatique** qui peut être difficile à différencier même au cours de l'intervention, car elle peut être symptomatique d'un gliome du chiasma (cas II). Et, d'autre part, au cours de l'arachnoïdite, le chiasma et les nerfs peuvent prendre un aspect œdémateux simulant de très près la tumeur. Ce fut le cas, semble-t-il, dans l'observation que nous résumons brièvement ci-dessous pour illustrer ce point délicat du diagnostic.

BLA... Odette, 8 ans.

Baisse de la vue progressive depuis 2 ans. Actuellement lit très difficilement. Acuité 1/15 des deux côtés.

Champ visuel : scotome central sans rétrécissement périphérique.

Fond d'œil : atrophie optique primitive bilatérale sans lésion vasculaire.

Macrogénitosomie : sans autres signes endocriniens.

Recklinghausen cutané.

Radiographie : abaissement des clinoides antérieures.

Encéphalogramme : dilatation des cavités ventriculaires.

Intervention le 14/2/40 (Pr WERTHEIMER).

Arachnoïdite opto-chiasmatique importante. Après libération, on est frappé par les dimensions et l'aspect du nerf optique droit, mais le gauche est identique. Il s'agit en réalité d'une tumeur infiltrant le chiasma et les deux nerfs optiques. L'aspect est typique de celui du gliome des nerfs optiques.

L'enfant est revu en 1945, puis en 1947. L'acuité visuelle reste inchangée, plutôt améliorée. Les radiographies montrent une selle non modifiée par rapport aux radios de 1940. Il persiste une obésité. Devant cette évolution, on croit pouvoir reformer le diagnostic de gliome du chiasma et on admet qu'il s'est agi d'une *arachnoïdite opto-chiasmatique*.

En 1949, apparition d'une comitialité que l'électro-encéphalogramme montre du type de l'épilepsie diffuse.

La malade est revue en Avril 1950. Puis on a de ses nouvelles en Septembre 1955. Le diagnostic certain n'est pas encore fait, mais il est bien probable qu'il ne s'est pas agi de gliome du chiasma et qu'ainsi en l'absence d'examen histologique, on peut être trompé par le simple aspect macroscopique des nerfs ou du chiasma.

8) **Les tumeurs du troisième ventricule** propagées au chiasma peuvent réaliser des gliomes secondaires du chiasma. Le diagnostic à l'intervention est souvent difficile, tel est le cas dans l'observation ci-dessous :

Gio... Colette, 11 ans.

Venue pour baisse de la vue apparue depuis 3 mois.

Depuis 3 ans, épisodes de céphalées et vomissements.

L'examen révèle un œdème du fond d'œil bilatéral, un champ visuel rétréci à droite sans tendance hémianopsique, un retard staturo-pondéral assez important, des calcifications intra et supra-sellaires avec selle turcique ouverte.

Sur ces signes, on affirme le craniopharyngiome.

Intervention le 22/5/45 (Pr. WERTHEIMER).

Volet frontal droit. Le cerveau est tendu, on ponctionne le ventricule latéral, du liquide s'écoule sous tension. On peut alors soulever le lobe frontal, inciser la dure-mère et accéder sur la région chiasmatique. Il existe un degré très marqué d'arachnoïdite qu'on libère progressivement au tampon. On découvre ainsi toute la région chiasmatique. Elle est entièrement occupée par un énorme chiasma débordant à droite, paraissant infiltré, plutôt que soulevé. Nulle part, on n'aperçoit de tumeur kystique et on la recherche vainement, soit en avant du bord antérieur du chiasma, soit en dehors du nerf optique droit, soit même à travers le chiasma. En décollant la face supérieure de ce dernier, on accède à la région de la lame sus optique qu'on incise. Il ne s'écoule pas de liquide mais il semble bien qu'on pénètre dans une tumeur solide comblant le troisième ventricule et ne permettant par cette voie qu'une modeste biopsie. Réapplication du volet.

En terminant ce chapitre, nous devons faire état d'une observation curieuse où le diagnostic clinique était celui de gliome du chiasma et où l'intervention montra des lésions du cerveau et du nerf optique de type inflammatoire évoquant l'encéphalite pseudo-tumorale :

MER... Michel, 16 ans.

Entre dans le service du Dr PAUFIQUE le 16 décembre 1946 pour une baisse de l'acuité visuelle droite datant du mois d'Août de la même année.

Nous savons par un examen antérieur du Dr Bussy que son acuité visuelle était autrefois à 7/10 avec sph. + 0,75 de ce côté.

En Septembre 1946, une baisse de l'acuité visuelle étant survenue, l'oculiste consulté par ce malade avait fait le diagnostic de papillite unilatérale droite et ordonné un traitement par l'urotropine et la bévitine qui n'améliora pas le malade. Il n'y avait à cette époque aucun signe permettant de soupçonner une hypertension intracrânienne débutante, en particulier pas de céphalées.

A l'entrée dans le service, l'examen oculaire montre :

VOD = 1/10 non améliorable.

VOG = 10/10.

Les pupilles sont égales et leurs réflexes normaux aux deux modes.

Les mouvements des yeux sont cliniquement normaux et subjectivement, on ne note pas de diplopie.

Le fond d'œil gauche est parfaitement normal.

Au fond d'œil droit, on découvre un *œdème papillaire* saillant de deux dioptries. Les veines sont tortueuses, turgescents, de coloration sombre. Les artères ont un calibre un peu rétréci.

La prise des champs visuels à l'appareil de GOLDMANN montre : à gauche un champ visuel central et périphérique normal, à droite un scotome arciforme, enté sur la tache aveugle et cravatant le point de fixation en passant au-dessous de ce dernier et rejoignant presque un rétrécissement du quadrant nasal supérieur. La périphérie est d'ailleurs rétrécie concentriquement dans les autres quadrants.

L'examen radiographique montre : sur les radiographies du crâne de face et de profil, il existe des empreintes à bords estompés; les sutures postérieures sont apparentes mais non disjointes et il n'y a pas de modification de la base. Il ne s'agit donc pas de signes radiologiques d'hypertension intracrânienne, l'âge apparent du malade justifiant par ailleurs la non-soudure totale des sutures postérieures. La radiographie du canal optique droit montre que ce canal est très augmenté de volume mais d'une façon régulière. Sur le cliché, on voit très nettement son bord interne dilaté apparaissant sous la clinoïde antérieure droite qu'il modèle sur son contenu augmenté de volume. Au-dessous s'étendent des modifications de la densité des composantes de la fente sphénoïdale par modification de la calcification, sans apparition d'érosions.

Il n'a pas été noté de déformation en gourde de la région pré-sellaire sur le cliché de profil.

L'examen somatique montre : que cet enfant âgé de 16 ans en paraît 12. Il pèse 34 kgs 500 et mesure 1 m. 40; qu'il existe une hypoplasie génitale sans adiposité marquée. On ne trouve que quelques rares poils. *L'infantilisme* n'est pas douteux.

Le reste de l'examen n'a rien montré, la sérologie est négative.

L'absence d'œdème papillaire à gauche a donc permis d'éliminer une hypertension intracrânienne, dont il n'existe du reste pas de signes cliniques ou radiologiques. Les modifications ophtalmologiques du côté droit ainsi que les données de la radiographie des canaux optiques plaident pour l'existence d'un gliome de la région préchiasmatique, l'infantilisme pouvant être mis sur le compte d'une arachnoïdite de voisinage évoluant depuis plusieurs années.

Ce jeune malade est alors confié au Pr. P. WERTHEIMER en vue

d'une *intervention intracrânienne* dont voici le compte rendu en date du 14 janvier 1947 :

Scalp. Volet frontal droit qui ne descend pas assez bas. On se voit dans l'obligation de compléter par un petit volet frontal accessoire qui est rabattu mais sera perdu par la suite. La dure-mère est sous-tension, mais sans modifications particulières. On essaie de l'affaïsser par une ponction ventriculaire, mais il est impossible malgré plusieurs tentatives de trouver les cavités ventriculaires. On essaie alors de découvrir le ventricule gauche sans plus de succès. On récline alors le lobe frontal. Incision de la dure-mère en arrière de la petite aile. Le cerveau est gros et difficile à récliner. On accède difficilement au nerf optique droit qui apparaît gros, un peu rouge, mais non déformé. Une exploration plus complète est impossible en raison du volume du cerveau qui interdit toute manœuvre traumatisante. Ces constatations forcent à évoquer l'hypothèse d'une encéphalite. On se contente donc d'une opération purement décompressive. Pénicilline et fermeture du volet. Depuis l'intervention qui a été très bien supportée, rien n'a permis cliniquement de penser à une hypertension intracrânienne. Des encéphalographies ont été faites qui ont montré qu'il n'y avait pas de dilatation ventriculaire. Sur les clichés, on voit une grosse citerne de base et un troisième ventricule qui ne paraît pas déformé.

Tout ceci a donc fait éliminer le diagnostic de gliome du chiasma ou de la portion canaliculaire du nerf optique ainsi qu'une tumeur du troisième ventricule. Il s'agit donc d'un processus d'encéphalite à évolution très lente puisqu'il a donné des troubles d'évolution corporelle et un infantilisme génital, dont l'étiologie reste inconnue et dont la symptomatologie fut surtout oculaire.

Le 11 février 1947, nous revoyons ce malade : VOD = 1/30 environ. L'aspect du fond d'œil n'est pas modifié. Le champ visuel garde les mêmes limites périphériques mais le scotome arciforme a disparu.

En quelques mois, l'évolution de cette papillite droite va se faire vers l'atrophie optique. Il faut noter, du point de vue somatique, un agrandissement de taille de 6 cms, noté 5 mois après l'intervention.

VALEUR SEMEIOLOGIQUE DES SIGNES DU GLIOME DU CHIASMA

Nous avons dit que le diagnostic de gliome du chiasma était le plus souvent à la portée du clinicien averti. Sur quels signes va-t-il se fonder ?

— **l'âge** tout d'abord : c'est dans la première décade de la vie qu'on le voit avec le maximum de fréquence;

— **l'association possible avec une neurofibromatose** dont nous avons déjà souligné la très grande valeur diagnostic;

— **l'asymétrie des signes oculaires** avec atrophie papillaire de type primitif à bords nets.

Par contre, la campimétrie apporte beaucoup moins d'éléments diagnostic, nous semble-t-il, et sa valeur est surtout négative : c'est le moins schématique des syndromes chiasmatiques;

— les signes endocriniens ne nous semblent pas non plus de grande valeur diagnostic, car ce sont les mêmes que l'on peut rencontrer dans tous les processus néoformatifs de la région;

— **les signes radiologiques**, car c'est à eux que l'on demande finalement la clef du diagnostic, doivent être discutés plus longuement.

1^{re}) VALEUR SEMEIOLOGIQUE DES GROS TROUS OPTIQUES

La radiographie des canaux optiques est maintenant entrée dans les examens de routine que l'on pratique

devant une exophtalmie unilatérale, une atrophie papillaire uni ou bilatérale, un syndrome chiasmatique ou tout autre syndrome évoquant une affection orbitaire ou parasellaire. Les publications successives apportent aussi un nombre croissant d'affections qui peuvent comporter un agrandissement des trous optiques et qui ont été réunis par ARDOUIN et LOISANCE.

Outre le gliome du chiasma ou des nerfs optiques endocraniens, ce signe peut se voir au cours :

— **du gliome du nerf optique** intraorbitaire à propagation postérieure;

— **des tumeurs des gaines du nerf optique** (méninoblastome), mais dans ce cas la dilatation est souvent moindre et se fait de façon plus irrégulière. Il peut y avoir association avec une hyperostose des parois (PFEIFFER);

— **des tumeurs de l'orbite** à évolution postérieure, surtout tumeurs malignes : c'est le cas de l'extension postérieure ou de la récurrence d'un **rétinocytome** après énucléation (HARTMANN, ENGECET, TORKILDSEN).

Nous devons à l'obligeance du Professeur P. BONNET de pouvoir faire état d'une observation de rétinoblastome avec dilatation du canal optique, observation qui sera publiée ultérieurement dans la revue d'O. N. O.

Un enfant de 4 ans est amené à la clinique ophtalmologique en Septembre 1954 pour une hémophtalmie, on pense qu'il s'agit de l'aboutissement d'un glaucome infantile. L'énucléation est pratiquée. L'étude histologique n'est pas faite immédiatement.

Huit mois après, l'enfant est revu avec les signes d'un phlegmon de l'orbite, la radiographie du canal optique droit montre un orifice extrêmement dilaté, ovale, évoquant un gliome du chiasma, le canal optique gauche est normal. On examine alors la pièce d'énucléation qui révèle un rétinoblastome. Malgré la radiothérapie, le décès survient le 3 septembre 1955 avec des signes d'hypertension intracrânienne.

La vérification montre une tumeur du volume d'une prune implantée sur le nerf optique droit immédiatement en avant du chiasma refoulant le lobe frontal droit.

L'étude histologique confirme qu'il s'agit bien de la propagation postérieure d'un rétinoblastome.

— Certaines causes endocraniennes peuvent également donner un agrandissement des trous optiques. HARTMANN le signale dans les **méningiomes du jugum**, CUSHING, dans les **méningiomes olfactifs** déjà évolués. Au cours des **adénomes hypophysaires**, on peut voir une dilatation du canal optique avec destruction de la paroi inférieure et externe (GOALWIN, PFEIFFER, ENGESET et TORKILDSEN).

— Au cours du **cholestéatome suprasellaire**, OLIVECRONA rapporte un agrandissement uni ou bilatéral des canaux avec élargissement de la gouttière optique.

En dehors des tumeurs, on peut encore trouver ce signe signalé au cours de **l'arachnoïdite opto-chiasmatique** : de l'hypertension intracrânienne avec parfois amincissement du toit du canal (GOALWIN), de **l'encéphalite pseudo-tumorale** (PAUFIQUE et ETIENNE), de **l'hydrocéphalie**. Enfin JEFFERSON le signale dans certains cas **d'anévrysme du siphon carotidien**.

Le mécanisme de production de cette dilatation est variable et si dans les affections tumorales du nerf optique ou de la région il semble bien s'agir de la pression directe de la tumeur, dans d'autres cas ce mécanisme ne peut être retenu. Dans certains de ces cas, le rôle de l'hypertension de la citerne chiasmatique qui, ne l'oublions pas, envoie des prolongements accompagnant les nerfs optiques jusqu'à leur pénétration dans l'orbite, paraît effectif. C'est le cas dans l'observation I où « un prolongement de la citerne opto-chiasmatique se porte jusqu'au contact des trous optiques où il forme un véritable bourrelet ». Dans ce cas, la dilatation des deux canaux optiques paraît bien liée à

ce mécanisme d'hypertension liquidienne et non à une cause directement tumorale, puisque les deux nerfs optiques au contact du trou optique étaient normaux.

Ainsi dans le cadre du gliome du chiasma, la dilatation des canaux optiques ne signe pas forcément une extension de la tumeur en avant dans les nerfs optiques, mais peut être liée à ce mécanisme indirect. Il n'en reste pas moins vrai que la dilatation des canaux optiques reste un très bon signe de gliome du chiasma et la plupart des auteurs s'accordent sur sa fréquence. Nous-même l'avons observé dans cinq cas où le diagnostic fut vérifié par l'intervention.

2°) VALEUR SEMEIOLOGIQUE DES MODIFICATIONS DE LA SELLE TURQUE

Après CUSHING, la plupart des auteurs observèrent des déformations en gourde ou en oméga de la selle turque au cours du gliome du chiasma.

Il semble bien s'agir d'un signe de grosse valeur en rapport direct avec la tumeur chiasmatique.

Cependant, comme pour l'agrandissement des canaux optiques, d'autres causes peuvent créer ce signe, diminuant ainsi sa valeur séméiologique au cours du gliome du chiasma.

L'hydrocéphalie peut réaliser par pression du récessus inférieur du troisième ventricule un aspect de selle en gourde. BREGGAR tente de la différencier des aspects observés au cours du gliome du chiasma : il s'agirait dans l'hydrocéphalie d'un aspect en gourde verticale ou en 3. En fait, dans l'hydrocéphalie, on note souvent une association avec d'autres modifications en particulier de la partie postérieure de la selle : la lame quadrilatère est érodée, donnant souvent une selle largement ouverte.

Par ailleurs, et c'est un fait important, **on peut observer des aspects en gourde de la selle dans le jeune âge** sans que ce signe ait une valeur pathologique, ce qui doit rendre prudent dans le diagnostic de gliome du chiasma chez le nourrisson et le très jeune enfant (jusqu'à 4 ou 5 ans).

L'association d'une selle en gourde et d'une neurofibromatose peut se rencontrer dans les **agénésies de la petite aile du sphénoïde** associé à une exophtalmie, comme en fait cas l'observation citée plus haut.

Enfin TIMME (cité par MARTIN et CUSHING) rapporte qu'il a observé une selle en gourde dans 23 sur 24 cas d'idiotie Mongolienne. Ceci n'enlève rien à la valeur séméiologique de ce signe au cours du gliome du chiasma, mais prouve du moins que sa pathogénie n'est pas univoque.

3^o) VALEUR SEMEIOLOGIQUE DES EXAMENS PARACLINIQUES

— **L'électroencéphalogramme** nous paraît de faible intérêt diagnostic. Dans ce cas, il pourra mettre en évidence « une souffrance de base » mais sans préciser davantage.

— Récemment, on a proposé la **cisternographie** comme moyen d'étude (PUECH et collaborateurs, DAVID et collaborateurs, CAZABAN et collaborateurs). Ils insistent sur le fait que la cisternographie, suivant la technique proposée par BEILONI, permet d'obtenir des images du chiasma. Celui-ci se projette au milieu de la citerne chiasmatique comme une image de contraste oblique en haut et en arrière où l'on pourrait distinguer de bas en haut : nerfs optiques, chiasma, bandelette. Nous n'avons pas trouvé de cas de gliome du chiasma diagnostiqué par cette méthode mais ses promoteurs disent qu'on peut obtenir de bonnes images

du chiasma en combinant au besoin la cisternographie avec des tomographies suivant la technique mise au point par BÉTOULIÈRE, PALEIRAC et LABAUGE. Nous n'avons pas l'expérience de cette méthode qui est certainement d'interprétation difficile et peut être mise en défaut par la présence de l'arachnoïdite associée au gliome du chiasma comme dans notre observation II qui peut rendre impossible le passage de l'air. Cet examen comporte par ailleurs à notre avis, un risque disproportionné avec ce qu'on peut en attendre dans une affection dont le diagnostic doit être fait cliniquement dans la majorité des cas.

— **L'artériographie** apporte peu de renseignements majeurs : elle peut montrer une déformation du trajet des cérébrales antérieures, mais beaucoup moins importante que dans les cas de méningiome du jugum par exemple, et son intérêt nous paraît assez faible dans le diagnostic de gliome du chiasma.

— **La ventriculographie** reste dans les cas de diagnostic hésitant, l'examen préopératoire, mais elle ne semble pas d'un très gros intérêt. Elle peut localiser la tumeur à l'étage antérieur en montrant une amputation antérieure du troisième ventricule, mais les signes ophtalmologiques, radiologiques et neuro-endocriniens avaient déjà permis une telle localisation. Et en fait, dans tous nos cas, il ne fut pas pratiqué de ventriculographie, mais une intervention directe sur la région à visée exploratrice.

EVOLUTION ET TRAITEMENT

L'évolution est particulièrement remarquable par deux aspects :

- sa lenteur,
- sa radiosensibilité.

La lenteur de croissance de la tumeur est reconnue par tous les auteurs, ses caractères histologiques en font d'ailleurs une tumeur relativement bénigne. Il semble en effet que même avant de se manifester, la tumeur évoluait sourdement comme en témoigne l'existence de signes endocriniens, des années auparavant. Elle ne se dévoile que lorsqu'elle atteint un certain volume.

Si en arrière, au niveau du troisième ventricule, la tumeur manifeste vite sa présence, par contre, en avant, sous les lobes frontaux, la tumeur peut prendre un développement sans donner de signes.

Ainsi, en avant, le développement de la tumeur menacera surtout la vision en se prolongeant à l'intérieur des nerfs optiques, tandis qu'en arrière elle pourra grever le pronostic vital en se développant soit dans le troisième ventricule, soit au niveau de la bandelette et de là dans l'hémisphère.

Cliniquement, l'évolution s'étale sur quelques années, le plus souvent, mais parfois plus longtemps (cas I en vie après 8 ans). L'évolution se fait progressivement vers l'hypertension intracrânienne et la mort non sans avoir auparavant réduit à zéro l'acuité visuelle.

Elle peut être entrecoupée de poussées brutales qui doivent être rattachées à des accidents d'œdème cérébral susceptibles de rétrocéder.

En face de ce pronostic sombre, d'abord fonctionnel puis vital, que peut la thérapeutique ?

La chirurgie n'est plus maintenant grevée de la très grande mortalité qui faisait considérer par CUSHING l'intervention même exploratrice comme très dangereuse. Les premiers cas cités par cet auteur moururent en effet presque tous d'accidents post-opératoires avec hyperthermie.

Actuellement, l'intervention est à conseiller dans tous les cas pour plusieurs raisons :

1) pour vérifier le diagnostic macroscopique et surtout histologique si une biopsie est possible, mais parfois le chirurgien n'ose pratiquer cette dernière du fait de l'aspect congestif des lésions (le gliome du chiasma est cependant une tumeur peu vascularisée), ou par crainte de réduire encore la vision;

2) pour, dans certains cas, tenter d'améliorer la vision. On a pu ponctionner des gliomes kystiques ou même réséquer une partie de la tumeur qui comprimait un nerf optique apparemment sain.

Il ne faut cependant pas trop escompter de la chirurgie dans le gliome du chiasma et dans le cas où l'intervention fut refusée par la famille, nous avons commencé d'emblée la radiothérapie aux doses fortes que l'expérience nous permettait de conseiller.

La radiothérapie est en effet pratiquement la seule thérapeutique efficace.

La radiosensibilité du spongioblastome, qu'il s'agisse de celui du chiasma ou de celui du tronc cérébral, n'est en effet plus discutée.

Cette radiothérapie est généralement bien supportée mais appliquée sans trépanation antérieure on risque des accidents d'hypertension intracrânienne aiguë au début du traitement, ce qui est encore un argument pour l'intervention qui aura l'avantage par la décompression qu'elle réalise de faire passer sans danger le cap des premières irradiations.

Ses résultats sont à interpréter en fonction du stade des lésions sur lesquelles elle est appliquée.

Il est bien certain qu'elle ne peut faire régresser une cécité liée à une atrophie papillaire, mais on cherchera surtout à préserver l'œil le moins atteint en réduisant l'évolution de la tumeur; dans la plupart de nos cas qui ont été suivis, nous avons ainsi pu stopper la progression vers la cécité et les malades ont généralement été revus avec une acuité stationnaire.

Dans certains cas cependant, on a cité des améliorations de l'acuité lorsque l'amblyopie était due à la stase papillaire.

Dans nos observations, les malades vus à un stade précoce, en particulier sans signes d'envahissement cérébral, et qui ont pu être irradiés, sont en vie, à part un décès post-opératoire (cas V) et un décès deux ans après (cas IV) sur lequel nous avons peu de renseignements. Signalons le cas particulier du malade de l'observation I qui, sept ans après le début, fit une poussée d'hypertension intracrânienne d'ailleurs rapidement jugulée par le sérum glucosé et la radiothérapie.

La possibilité de semblables poussées d'hypertension intracrânienne nécessite donc une surveillance régulière de ces malades et des séries de radiothérapie espacées sur de nombreuses années.

CONCLUSIONS

Ce travail est basé sur l'étude de neuf cas certains et deux cas probables de gliome du chiasma.

— Il s'agit d'une tumeur relativement rare, rencontrée avec le maximum de fréquence, dans les 20 premières années de la vie.

— L'association avec une neurofibromatose de Recklinghausen, le plus souvent sous une forme fruste, est trouvée dans un nombre de cas de plus en plus important depuis que l'attention est attirée sur ce point. Le chiffre de 50 % paraît exprimer la réalité.

— L'atrophie papillaire à bords nets, accompagnée d'une baisse de l'acuité visuelle asymétrique, est le meilleur signe oculaire. Le syndrome chiasmatique est par contre difficile à identifier.

— Les signes hypothalamiques et hypophysaires sont fréquents quoique contingents.

— La déformation de la selle en gourde avec dilatation uni ou bilatérale des canaux optiques est nécessaire pour porter le diagnostic cliniquement, bien que ces signes ne soient pas pathognomoniques et puissent être observés dans d'autres affections tumorales ou non, intracrâniennes ou orbitaires.

— Le diagnostic de gliome du chiasma peut être posé

dans la majorité des cas avant l'intervention. Si une maladie de Recklinghausen est associée, le diagnostic offre peu de difficultés.

— Histologiquement, il s'agit de spongioblastome polaire dans la très grande majorité des cas : gliome à croissance lente, analogue aux autres spongioblastomes polaires du tronc cérébral.

— Le traitement doit se baser sur l'impossibilité d'exciser d'une tumeur chiasmatique sous peine de cécité bilatérale, et sur la radio-sensibilité forte de la tumeur. L'intervention exploratrice est cependant à conseiller dans tous les cas.

— L'évolution se fait habituellement sur des années, mais la cécité uni ou bilatérale est la règle.

Vu :

Le Doyen,
H. HERMANN.

Vu :

Le Président,
DECHAUME.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 2 Décembre 1955.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
A. ALLIX.

BIBLIOGRAPHIE

- ALAJOUANINE. — Tumeur de la portion intra-cranienne du nerf optique. *Revue Neurol.*, Juillet 1946, page 370.
- ALLIEZ. — Localisations centrales de la neurogliomatose de Recklinghausen. *Thèse Marseille*, 1933.
- ARDOUIN-LOISANCE. — Le diagnostic des élargissements des canaux optiques (à propos d'une tumeur du nerf optique propagée au chiasma). *J. radiol. et électrolog.*, 31, 368-371, 1950.
- ARENDT. — Spongioblastom des chiasma opticum. *Psychiatrie Neurologie und Medizinische psychologie*. Leipzig, 5, 1-2, 8-13, 1953.
- BAILEY-EISENHARDT. — Spongioblastomas of the Brain. *J. comp. neurol.*, 56, 391-430, 1932.
- BRÉGEAT. — Le gliome du chiasma. *Thèse Paris*, 1942.
— Le champ visuel des cholestéatomes suprasellaires. *Société d'opht. de Paris*, 19/3/49.
- BRÉGEAT, FISCHGOLD, DAVID. — Quelques réflexions sur les radiotomographies dans les gliomes du chiasma. LXI^e Congrès de la Société Française d'ophtalmologie. Paris, 23-27/5/54.
- BURKIE. — Ueber den primären Schnerventumor und seine Beziehungen zur Recklinghausenschen Neurofibromatose. *Bibliotheca ophthalmologica*, 30, 3-64, 1944.
- BUSCH. — Ueber die Behandlung der Chiasma gliome. *Acta psychiatrica et Neurologica*, 12, n° 4, page 499.
- CASASCO. — La glia nel nervo ottico e nel chiasma. *Rivista di patologia nervosa e mentale*, 73, 238-266, 1952.
- CAZABAN, LABAUGE, CADILLAC, PALEIRAC. — Cisternographie dans les syndromes du chiasma optique. *Bull. Soc. opht. France*, 756-757, Octobre 1952.
- CHRISTENSEN and ANDERSEN. — Primary tumor of optic nerve and chiasma. *Acta psychiatrica et neurologica scandinavia*, 27, 5-16, 1952.

- CLÉMENT. — Macrogenitosomie précoce et gliome (astrocytome de la région opto-chiasmatique). *Semaine Médicale des Hôpitaux de Paris*, 9/10/42.
- COHEN. — Tumors of the intracranial portion of the optic nerve. *J. Mt Sinai Hosp.*, 17, 738-745, 1951.
- CORCELLE, POUYANNE. — Le gliome primitif de la bandelette optique. *Revue d'O.N.O. Paris*, 26, 1, 1954.
- CORNIL, KISSEL, BEAU. — Maladie de Recklinghausen héréditaire avec destruction de la selle turcique. Paralyse horizontale du regard au cours d'un syndrome tardif d'hypertension intracrânienne. *Revue Neurol.*, 1930, page 438.
- CROWE, SCHULL. — The diagnostic importance of the café-au-lait spot in neurofibromatosis. *Arch. Int. Med.*, 91, 758-766, 1953.
- CUSHING. — Les tumeurs intracrâniennes. Masson, 1937.
- DAVID, BRÉGEAT, MORICE. — La cisternographie, moyen d'étude du nerf optique intracrânien et du chiasma. *Société de Neurologie de langue française*, 4-5/12/51.
- DAVID, HALBRON, BRÉGEAT, ASKENASY. — Les gliomes du chiasma. *Arch. d'Opht.*, 3, n° 5, Mai 1939.
- DAVID, LACROIX, THIERRY, BRUN. — Cholesteatome suprasellaire. *Revue Neurol.*, 1936, page 379-389.
- DAVIS. — Primary tumor of the optic nerve (a phenomenon of Recklinghausen's disease). *Arch. of Opht.*, 23, 735 and 957, 1940.
- DEREUX, HARTMANN, LE BEAU. — Cholesteatome suprasellaire. *Bull. Mem. SMHP.*, 19/11/37, page 1422.
- DESHONS, VIALLEFONT. — Gliome du Chiasma. *Arch. Soc. sc. med. et biol. de Montpellier*, 20, 297-303, Juin 1939.
- DRESNERE, MONTGOMERY. — Primary optic atrophy in von Recklinghausen's disease. *Quart. J. Med.*, 18, 93-103, April 1949.
- ECHOLS. — Spongioblastoma polare. A clinico-pathologic study of twelve cases. *Arch. of neurology and psychiatry*, 39, 492, 1938.
- EMANUEL. — Ueber die Beziehungen der Schnervengenschwülste zur elephantiasis neuromatodes und Ueber sehnervengliome. *Graefe's Arch. F. opht.*, 53, 1929, 160, 1902.
- ENGESSET, TORKILDSEN. — On change of the optic canal. *Acta. radiologica*, 29, 57-64, 1948.
- FELD, SICARD. — Sur deux cas de tubercule du chiasma. *Revue neurol.*, 79, 664-666, 1947.
- FLORIS, CASTORIÑA. — I gliomi del nervo ottico, varieta endocranica. *Rivista di neurologia*, 22, 799-821, Nov-Déc., 1952.

- FONTANARI, ORE. — Aspetti cisternografici del glioma del chiasma. *Sistema nervoso*, Nov. Déc., 1953, pages 412-421.
- FRANÇOIS, BEAL, LAINE, DELANTSCHER. — Traitement d'un gliome du nerf optique à propagation intracrânienne. *Bull. Soc. opht.*, France, n° 3, Mars 1953, pages 294-297.
- GIRARD, MASSON, DEVIC. — Les localisations intracrâniennes de la maladie de Recklinghausen. *Lyon Médical*, 24/7/49.
- GOALWIN. — On thousands of optic canals. Clinical anatomic and Roentgenographic. study. *J. A. M. A.*, 1927, p. 1745.
- GOLDSTEIN, WEXLER. — Spongioneuroblastoma of the optic nerve in neurofibromatosis (Recklinghausen). *Arch. Of opht.*, 7, 1932.
- GOLOVINE. — Tumeurs intradurales bénignes du nerf optique et leur traitement. *Arch. d'opht.*, 36, 1918.
- GRINKER. — Tumors of the optic nerve. *Arch. of Ophth.*, 4, 1930.
- Gliomas of th retina. *Arch. of Ophth.*, 5, 920, 1931.
- GROS, CABAZAN, MINVIELLE. — Syndrome de compression du nerf optique intracrânien et de l'angle gauche du chiasma par un craniopharyngiome. *Soc. sc. med. et biol. de Montpellier et du Languedoc Méditerranéen*, 6/7/51.
- GUILLAIN, BERTRAND, GRUNER. — Les gliomes infiltrés du tronc cérébral. Masson 1945.
- HARTMANN. — Cas atypique de méningiome suprasellaire avec dilatation unilatérale du canal optique. *Bull. soc. opht.*, Paris n° 3, 1948, page 100.
- La radiographie en ophtalmologie. Masson 1936.
- Elargissement du canal optique dans la neurofibromatose. *Journ. belge de Neurol. et Psychiatrie*, 33, 763-772, 1933.
- HARTMANN, GUILLAUMAT. — Aspect du fond d'œil dans les tumeurs intra-crâniennes. Etudes statistiques. *Ann. d'occul.*, 175, 717-735, Oct. 1938.
- HEIMER. — Gliome du nerf optique. *American Journ. Of Ophth.*, 29, 323-328, Mars 1946.
- HUDSON. — Primary tumors of the optic nerve. *Roy. London Ophth. Hosp. Reports*, 18, 317, 1912.
- JANBON, GROS, BERTRAND. — Tumeurs cérébrales géantes (spongioblastome) chez un enfant de 2 ans 1/2. Société de Pédiatrie de Montpellier et du Languedoc Méditerranéen, 20/11/49.
- JAVETT, SAMUEL. — Tumor of the optic chiasma. *Arch. of disease in Childhood*, 22, 248, 1947.
- JEFFERSON. — Compression of the chiasma, optic nerves and optic tract by intracranial anevrysm. *Brain*, 60, 444, 1937.

- JOY. — Suprasellar méningioma, atypical case. *Am. J. ophth.*, 35, 1139-1146, Aug. 1952.
- KESSEL. — Chiasma Gliom. *Der Nervenarzt*, 10, 414, 1937.
- KEYES. — Observation on four thousand optic foramina in human skull of known origin. *Arch. of Ophth.*, 13, 538-568, 1935.
- KWAN, ALPERS. — The oligodendrogliomas. *Arch. of Neur.*, 26, 1931..
- LEVITT. — Tumeur du chiasma et des nerfs optiques, relation d'un cas. *Arch. of ophth.*, 18, 91-94, Juillet 1937.
- LOVE, KERNOHAN. — A ganglioneuroma of the optic chiasma. *Proceed staff. Meet. Mayo Clinic*, 12, 300, 12/5/37.
- LUNDBERG. — Ueber oligodendrocytoma des Sehnervs. *Acta Ophth.* 14, 271-277, 1936.
- Gliome primitif du nerf optique et du chiasma. *Arch. d'Ophth.*, 1, 97-107, 1937.
- LYSHOLM, OLIVECRONA. — On change of the optic canal in cases of intracranial tumors. *Acta chirurgica Scand.*, 72, 197-209, 1932.
- MANOLESCO, PAULIAN, LAZARESCO. — Tumeur sous-thalamique (gliome) et invasion du chiasma et du 3° ventricule. *Revue d'O.N.O.*, 1933, page 684.
- MANSHOT. — Primary tumors of the optic nerve in von Recklinghausen's disease. *Brit. J. ophth.*, 38, 285-289, Mai 1954.
- MARCHAND. — Maladies de Recklinghausen. Schwannomes, méningoblastomes, gliomes pontocérébelleux, gliomatose centrale. *Annales d'Ana. Path.*, 1929, page 1125.
- MARSHAL. — Glioma of the optic nerve as a manifestation of von Recklinghausen's disease. *American Journal of Ophth.*, 37, 15-36, Janvier 1954.
- MARTIN, CUSHING. — Primary gliomas of the chiasma and optic nerves in their intracranial portion. *Arch. of Ophth.*, 52, 209-241, 1923.
- MARTIN, DECHAUME, PUIG. — Morphologie et histogénèse des tumeurs méningées. *Journal d'Ana. Path.*, 1927.
- MARTIN, DECHAUME. — Histogénèse des tumeurs méningées crâniennes. Les chitoneuromes crâniens. *Journal de Neurologie et psychiatrie*, 1928, n° 5.
- MATAEWSON. — Primary tumor of the optic nerve. *Am. Journ. Of ophthl.*, 13, 1930.
- MEIGNAN. — Tumeur du 3° ventricule. Congrès des Médecins aliénistes et neurologistes de France et des pays de Langue Française, 38° session, Lyon, 16-21/7/34.

- MICHEL. — Ueber eine Hyperplasie des Chiasma und des rechten Nervus opticus bei Elephantiasis. *Arch. F. Ophth.*, 19, 145, 1873.
- MINTON. — Glioma of the optic chiasma. *Proc. Roy. Soc. Med.*, 38, 566, 1945.
- OBERLING, NORDMANN. — Les tumeurs du nerf optique. *Ann. d'ocul.* 164, 1927.
- OFFRET. — Les tumeurs primitives de l'orbite. *Soc. Franç. d'Opht.* Paris, Masson 1951.
- OFFRET, BONNET, SARAUX. — A propos d'un cas de gliome du nerf optique. *Bull. soc. opht. France*, n° 3, Mars 1953, pages 291-294.
- OLIVECRONA. — On suprasellar cholesteatome. *Brain* 55, 122-124, 1932.
- ORTIZ DE ZARATE. — Sur la neurofibromatose centrale de Recklinghausen dans ses relations avec les gliomes du nerf optique. *Acta. Neurol. Psychiat. Belgica*, 54, 716-732, Septembre 1954.
- PAGES, LAFON, GROS, MINVIELLE. — Formes centrales (cérébrales et médullaires) de la maladie de Recklinghausen. *Rev. Neurol.*, 83, 483-491, 1950.
- PAGES, GROS, CAZABAN, MINVIELLE. — Névrite rétrobulbaire subaiguë bilatérale et gliome du chiasma. *Soc. Sc. Med. et biol. de Montpellier et du Languedoc Méditerranéen*, 19/6/53.
- PAILLAS, GUILLOT, BONNAL. — Tumeurs du chiasma. A propos de 2 gliomes et d'un méningiome propre du chiasma. *Presse Médicale* 1951, p. 625-627.
- PARKER. — Tumor of the Brain simulating epidemic encephalitis and involving the third ventricle, the fourth ventricle and the basal ganglia. Report of three cases. *The Journal of Nervous and mental Disease*, 58, 1-15, 1923.
- PAUFIQUE. — Tumeurs du nerf optique. *Thèse Lyon*, 1928.
- PAUFIQUE, CHAVANNE. — Sur un cas de gliome du chiasma. *Lyon Médical*, 4/11/45.
- PAUFIQUE, ETIENNE. — Gliome et Pseudogliome du chiasma. *Ophthalmologica*, 117, 90-103, Février 1949.
- PAUFIQUE, ETIENNE. — Le tuberculome du chiasma. 59^e Congrès de la Société Française d'Ophtalmologie, Paris, 22-26/6/52.
- PENFIELD. — The classification of glioma and neuroglia cell types. *Arch. of Neurol.*, 26, 1931.
- PENFIELD, YOUNG. — The nature of von Recklinghausen's disease and the tumor associated with it. *Arch. of neurol. and psychiatry*, 23, 320, 1930.

- PFEIFFER. — Roentgenography of exophthalmos with notes in the Roentgen in ophthalmology. *Am. J. Ophth.*, 26, 724-741, 1943.
- PILCHER. — Spongioplastoma polare of the pons, clinicopathologic study of eleven cases. *Arch. of neurol.*, 32, 1210-1229, 1934.
- PUECH. — *Thèse Paris*, 1932.
- PUECH, MORICE, BRUN, CLÉMENT. — Cisternographie. Indications dans les syndromes hypophysochiasmatiques et dans les blocages de la circulation céphalorachidienne. *Semaine des Hôpitaux de Paris*, 26, 4831-4836, 1950.
- PUECH, STUHL, BRÉGEAT. — Contribution à l'étude clinique et au traitement des gliomes du chiasma. *Revue neurol.*, 71, 192-208, 1939.
- PUGH. — Tumor of the optic chiasm and nerve sheaths in girl aged 2 years 9 months showing some manifestations of neurofibromatosis. *Proceed Roy. Soc. Med.*, 39, 695-696, 1946.
- REESE. — Tumors of the Eye. New-York. Hoeber 1951, p. 150.
- RIO HORTEGA. — Cytology of tumor of optic chiasm. *Archiv. Histol. norm. y pat.*, 2, 307-358, 1944.
- Structura interpretation of tumors of optic nerv and chiasma. *Arch. Soc. Argent. de Anat. Normal y pat.*, 6, 117-136, 1944.
- RISER, COUADAU, PLANQUES, LAZORTHES. — Deux gliomes du chiasma. *Soc. d'O.N.O. de Toulouse*, 21/2/44.
- ROLLET, PAUFIQUE. — Tumeurs du nerf optique. *Journal de Médecine de Lyon*, 1929, page 185.
- RONNE. — Non hypophyseal affections of the optic chiasma. *Acta. ophth.*, 6, 332, 1928.
- RUBINO. — Roentgenography of chiasma. Possibilities and limitation. *Riv. oto. neur. oftal.*, 25, 333-340, 1950.
- SCHOPE. — Sur la pathogénie du méningiome et du neurinome central. *Archiv. fur Psychiatrie und nervenkrankheiten*, 186, 603-622, 1951.
- SILCOTT, HILTON, LIPSCOMB. — Glioma producing Frolich syndrome. *Rocky Mountain M. J.*, 37, 278-280, April 1940.
- STERN, PATERSON. — Tumors of the optic nerve, chiasm and thalamus. *Proceed Roy. Soc. Med.*, 30, 1096, 1936-1937.
- STUHL, BRÉGEAT. — Que penser de la radiothérapie dans le gliome du chiasma. *Soc. d'opht.*, Paris 15/1/44.
- THIEL. — El diagnostico y la terapia de los gliomas del nervio optico. *Dia Medico*, Buenos-Aires, 31/6/52, p. 1273.

- TICE, IRWING. — La radiothérapie complémentaire après traitement chirurgical des gliomes. *Journal of Neurosurgery*, 7, 509-520, 1950.
- TONNIS. — Result of surgical therapy of chiasmal tumors. *Helvética medica, acta.*, 5, 771-776, 1938.
- TORKILDSEN. — Tumors in the third ventricle of the Brain. *Acta. Psychiatrica and Neurologica*, 1937.
- VAN BOGAERT. — Diagnostic des tumeurs suprasellaires et en particulier des tumeurs de la poche pharyngienne de Rathke. *Revue d'O.N.O.*, 7, n° 9, Nov. 1929.
- VAN BOGAERT, MARTIN. — Gliome primitif des nerfs optiques (portion intracrânienne), diagnostic et intervention. Groupe-ment Belge d'Etudes Otoneuro-ophtalmologiques et Neuro-chirurgicales, 27/6/36.
- VAN DER HOEVE. — Diagnostic des tumeurs de la région suprasellaire. *Ophtalmologica*, 99, 258, 1940.
- VAN SCHEVENSTEEN. — Les complications oculaires dans la neuro-fibromatose généralisée. *Ann. d'ocul.*, 1918.
- VERHOEFF. — Primary intracranial tumor (glioma) of the optic nerve. A histologic study of eleven cases. *Arch. of Ophth.*, 51, 120 and 239, 1922.
- WEYAND, CRAIG, RUCKER. — Unusual lesion involving optic chiasm. *Proc. Staff. Mitt. Mayo. clin.*, 27, 505-511, 1952.
- WYLLIE. — Primary tumors of the optic nerve and chiasms. *J. neurol. et psychopath.*, 5, 209-219, 1924.

TABLE DES MATIERES

Introduction	9
Observations	11
Etude nosologique, rapport, du gliome du Chiasma avec la maladie de Recklinghausen	31
Etude histologique	38
Etiologie	41
Mode de début	42
Signes oculaires	43
Signes diencéphaliques	47
Signes radiologiques	51
Diagnostic	56
Valeur séméiologique des signes du gliome du Chiasma....	67
Evolution et traitement	73
Conclusions	77
Bibliographie	79

